

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1933

THÈSE

305

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre GUILLAIN

Né le 24 juillet 1904 à Petite-Synthe (Nord)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

ÉTUDE

DES

COMPRESSIONS DE LA MOELLE

PAR DES

FORMATIONS VASCULAIRES PATHOLOGIQUES

Président : M. GEORGES GUILLAIN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1933

36

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1933

THÈSE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre GUILLAIN

Né le 24 juillet 1904 à Petite-Synthe (Nord)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

ÉTUDE

DES

COMPRESSIONS DE LA MOELLE

PAR DES

FORMATIONS VASCULAIRES PATHOLOGIQUES

Président : M. GEORGES GUILLAIN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1933

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médicale-chirurgicale et chirurgie expérimentale	PROUST.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	DEBRÉ
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	MARION.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	M. VILLARET.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	LENORMANT.
Clinique chirurgicale.	CUNÉO.
	GRÉGOIRE.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Professeurs sans chaire.	MAUCLAIRE, HOVELACQUE.
	MULON et VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE Neurologie et Psychiatrie.
 AUBERTIN . . Pathologie médicale.
 BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.
 BROCC Pathologie chirurgicale.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 BUSQUET . . Pharmacologie.
 CADENAT . . Pathologie chirurgicale.
 CATHALA . . Pathologie médicale.
 CHABROL . . Pathologie médicale.
 CHAILLEY-BERT . . Physiologie.
 CHEVALLIER. Pathologie médicale.
 DOGNON . . Physique.
 DONZELOT. Pathologie médicale.
 ECALLE . . . Obstétrique.
 FEY Urologie.
 GASTINEL . . Bactériologie.
 GATELLIER . Pathologie chirurgicale.
 Gaudart d'Allaines Pathologie chirurgicale.
 GIROUD . . . Histologie.
 HALPHEN. . . Oto-rhino-laryngologie.
 HARVIER. . . Pathologie médicale.
 HAZARD . . . Pharmacologie.
 HUGUENIN. . Anatomie pathologique.
 HUTINEL. . . Pathologie médicale.
 JOANNON. . . Hygiène.

MM.

LABBÉ (Henri). Chimie biologique
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et psychiatrie.
 LIAN. Pathologie médicale.
 MONDOR . . . Pathologie chirurgicale
 MOREAU . . . Pathologie médicale.
 MOULONGUET. . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE . . . Pathologie chirurgicale
 OBERLING . . Anatomie pathologique.
 OLIVIER . . . Anatomie.
 PIEDELIEVRE Médecine légale.
 PORTES . . . Obstétrique.
 QUENU. . . . Pathologie chirurgicale.
 RICHET Fils . Physiologie.
 SANNIÉ . . . Chimie biologique.
 SÉZARY. . . . Dermatologie et syphiligraphie.
 TROISIÈRE. . . Pathologie expérimentale et comparée.
 VALLÉRY-RA-
 DOT (Pasteur). Pathologie médicale.
 VAUDESCAL . Obstétrique.
 VELTER . . . Ophtalmologie.
 VIGNES. . . . Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

LEQUEUX Obstétrique.
 LEROUX Anatomie pathologique.

MM.

NEVEU LEMAIRE Parasitologie
 REPTERER . . Histologie.
 ZIMMERN. . . Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI . . .	Clinique médicale.	MOCQUOT . . .	Clinique chirurgicale.
CHIRAY. . . .	Clinique médicale.	SCHWARTZ. . .	Clinique chirurgicale.
DEBRE	Clinique médicale.	LE LORIER . . .	Clinique obstétricale.
DUVOIR. . . .	Clinique médicale.	LEVY-SOLAL. . .	Clinique obstétricale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	METZGER. . . .	Clinique obstétricale.
CHEVASSU. . .	Clinique chirurgicale.	GUÉNIOT	Clinique obstétricale.
HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire.	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du tra- vail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé. . .		Éducation physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions mises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

Je dédie cette thèse

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME ET A MES ENFANTS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A LA MÉMOIRE DE MON MAITRE

Le Professeur P.-J. TEISSIER

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur GEORGES GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du Système nerveux.

Médecin de la Salpêtrière

Membre de l'Académie de Médecine

A MES MAITRES

Monsieur le Professeur VILLARET

Professeur d'Hydrologie thérapeutique et Climatologie
Médecin de l'Hôpital Necker

Monsieur le Docteur DUFOUR

Médecin honoraire des Hôpitaux

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur E. LESNÉ

Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôpital Trousseau

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stage

Monsieur le Professeur WIDAL (*in memoriam*).

Monsieur le Professeur GOSSET.

Monsieur le Docteur LAUNAY.

Monsieur le Professeur BEZANÇON.

Externat

Monsieur le Professeur LARDENNOIS.

Monsieur le Docteur TRÉMOLIÈRES.

Internat

Monsieur le Docteur DUFOUR.

Monsieur le Professeur TEISSIER (*in memoriam*).

Monsieur le Professeur VILLARET.

Monsieur le Professeur GUILLAIN.

Monsieur le Docteur LESNÉ.

A MM. les Docteurs MOUQUIN, P. LÉCHELLE, J. DE-
COURT, Médecins des Hôpitaux.

A MM. les Docteurs B. DESPLAS et J. SÉNÈQUE, Chi-
rurgiens des Hôpitaux.

A MM. les Docteurs H. DUVAL, J. BARUK, R. CLÉMENT.

A LA MÉMOIRE d'ALBERT ARNAUDET

A mesure que se développent les possibilités de la neuro-chirurgie, on voit s'affirmer la nécessité d'une connaissance plus exacte des différentes variétés de compression de la moelle. Or, il en est une qui a jusqu'ici fort peu retenu l'attention des neurologues et des neuro-chirurgiens français : les télangiectasies et les tumeurs vasculaires intra-rachidiennes n'ont fait l'objet, dans notre pays, que de quelques rares observations isolées, alors qu'à l'étranger et surtout en Amérique et en Allemagne, cette question a donné lieu depuis la guerre à un certain nombre de travaux importants.

Notre Maître, le Professeur Georges GUILLAIN a déjà apporté au dossier de cette étude plusieurs observations démonstratives. Il a bien voulu nous autoriser à les reprendre et nous permettre de puiser dans la riche documentation de la clinique neurologique de La Salpêtrière. Nous le remercions de la confiance qu'il a mise en nous et des conseils éclairés qu'il nous a donnés au seuil de cette étude. Nous lui apportons ici l'hommage de notre profonde reconnaissance.

Nous nous sommes personnellement efforcé de montrer tout l'intérêt que présentent à l'heure actuelle des lésions qui étaient à peine connues il y a quelques années, intérêt non pas spéculatif, mais bien pratique

car le nombre des cas observés se multiplie avec une singulière rapidité depuis que l'attention des neurologues s'y porte sérieusement. Par ailleurs, ces anomalies vasculaires de la moelle posent une série de problèmes du plus haut intérêt au point de vue pathogénique, problèmes dont nous nous sommes efforcé de donner un aperçu à l'aide de quelques faits pris dans la littérature neurologique.

Il nous est agréable de remercier ici MM. Masson et C^{ie} qui ont bien voulu nous prêter les clichés qui illustrent cet ouvrage.

De la lecture de quelques 55 observations publiées de compression de la moelle par téléangiectasie ou tumeurs vasculaires, on sort avec l'impression d'inextricable confusion. C'est qu'en effet de nombreux vocables différents ont été employés par les auteurs pour désigner des faits identiques, et d'autre part, les mêmes mots ont servi à désigner des faits différents. Il semble que très souvent jusqu'à ces dernières années on ait usé, un peu au hasard, des termes de : varices anévrismales, dilatation vasculaire, téléangiectasie, anévrisme cirsoïde, angiomes racémeux « Rankenangiom » des allemands, angiome, hémangione, etc...

Or, à considérer les choses de plus près, on voit qu'il existe en réalité deux grands groupes de faits : d'une part, les *téléangiectasies* qui comprennent, à notre sens, les dilatations veineuses simples et les rares cas de dilatation artério-veineuse par anévrisme. Ce sont, comme nous le verrons, à n'en pas douter, des malformations congénitales ; d'autre part, les *tumeurs vasculaires* véritables ; angiomes caverneux et hémangioblastomes ou angio-réticulomes suivant les terminologies respectives de Cushing et Bailey ou de Roussy et Oberling. Il faudrait faire une place à part pour les anévrismes artériels purs, dont les observations sont très exceptionnelles.

Nous décrirons donc ici successivement :

A. — 1° *Les télangiectasies veineuses* qui paraissent être dans la totalité des cas des télangiectasies des veines pie-mériennes.

2° *Les anévrismes-artériels, artério-veineux et cirsoïdes.*

B. — *Les tumeurs vasculaires*, angiomes caverneux ou angio-réticulomes que nous classerons suivant leur localisation anatomique par rapport à la moelle et à ses enveloppes.

CHAPITRE PREMIER

TÉLANGIECTASIES DES VEINES DE LA PIE-MÈRE SPINALE

Ce chapitre réunit le groupe le plus important d'observations. La plus ancienne paraît être celle de GAUPP (1887). De 1887 à 1925 quelques cas sont publiés isolément. Il faut arriver au travail de PERCY SARGENT (1925) pour trouver une analyse et une discussion des faits antérieurement observés. En France, les seules observations connues sont celles de JUMENTIÉ et VALENSI (1911), GUILLAIN et ALAJOUANINE (1925). Nous signalerons enfin à l'étranger, le récent mémoire de GLOBUS et DOSHAY (1927) qui apporte à la question une importante contribution personnelle à la faveur de trois observations.

Obs. I. — Clinique neurologique de la Salpêtrière (1).

Il s'agit d'un homme de 47 ans qui fut atteint progressivement de parésie des membres inférieurs, puis de paraplégie

(1) Publiée dans le *Journal de Neurologie et de Psychiatrie belge*, novembre 1925, p. 689, par MM. Georges GUILLAIN et ALAJOUANINE.

spasmodique revêtant tous les caractères d'une paraplégie par compression de la moelle.

Le début des troubles ressentis par le malade remonte à 1911, époque où il s'aperçut que de temps en temps son talon gauche frappait le sol dans la marche avec une force anormale ou bien que le pied du même côté « rabotait le sol » surtout en montant les escaliers. Deux ans plus tard, cette gêne fonctionnelle du membre inférieur s'accrut et pendant une période d'instruction militaire se révéla de la fatigabilité dans la marche.

En 1914, apparurent pour la première fois des phénomènes douloureux localisés à la nuque, à caractères très particuliers : les douleurs survenaient chaque nuit, vers minuit, réveillant le malade ; elles disparaissaient complètement dans la position debout au bout de quelques minutes ; très intenses, le sujet les comparait à une sensation de broiement, d'écrasement. Elles disparurent au bout de 2 à 3 mois tandis que s'accusaient les troubles moteurs ; la claudication du malade le faisait réformer dès le début de la mobilisation. En 1917, la faiblesse accrue du membre inférieur gauche l'obligea à se servir d'une canne pour marcher.

En 1918, les douleurs de la nuque réapparaissent avec le même caractère qu'au premier épisode douloureux. Des troubles vésicaux surviennent peu après, sous forme de lenteur et de retard de la miction. La démarche est devenue très difficile et en juillet 1918, le malade est admis à la Salpêtrière avec le diagnostic de compression médullaire. L'année suivante, au mois de mars, une nouvelle crise douloureuse apparaît à localisation plus basse, au niveau de la région dorsale avec irradiations en ceinture. On fait le diagnostic de compression par Mal de Pott dorsal et on met le sujet dans un corset plâtré. L'immobilisation semble calmer les douleurs qui s'atténuent peu à peu ; le corset est retiré au bout de six mois. L'impotence fonctionnelle n'a fait que progresser et dès lors le sujet est confiné au lit.

Il ne semble pas que dès ce moment les troubles fussent différents de ceux que nous avons observés ; il est en effet noté en 1920 qu'il existe une paraplégie spasmodique très intense avec motilité volontaire abolie aux membres inférieurs, contracture considérable, réflexes d'automatisme médullaire très exagérés, anesthésie à tous les modes remontant jusqu'au mamelon et surmonté d'une bande d'hyperesthésie. Les troubles objectifs étaient sensiblement identiques quand nous avons étudié ce malade à la fin de 1923 et en 1924.

L'état général du sujet était excellent bien qu'il fut confiné au lit depuis 5 ans. La motilité volontaire des membres inférieurs était en effet totalement abolie tant au niveau de l'extrémité que de la racine des membres. La contracture était considérable, en extension, presque impossible à vaincre sans l'emploi de l'excitation réflexe cutanée.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens étaient très exagérés, polycinétiques, leur recherche donnant lieu fréquemment à des secousses cloniques subintrantes réalisant une trépidation épileptoïde de tout le membre. On notait du clonus bilatéral du pied, de la rotule. Excitation plantaire déterminant l'extension du gros orteil des deux côtés. Les réflexes crémastériens et abdominaux étaient abolis. Les réflexes d'automatisme médullaire, très marqués, étaient provoqués aussi bien par le pincement que par la manœuvre des raccourcisseurs. On en pouvait noter toute la gamme : flexion réflexe des trois segments du membre ; extension réflexe du membre préalablement fléchi par excitation de la zone dite des allongeurs ; extension ou flexion croisée ; la zone réflexogène ne dépassait pas l'ombilic.

Des troubles sensitifs importants complétaient ces manifestations motrices ; les sensibilités active, douloureuse et thermique étaient abolies jusqu'au niveau d'une ligne passant un peu au-dessous des mamelons ; la limite de l'anesthésie était relativement nette et au dessus existait une bande d'hypoesthésie plus variable dans ses limites, d'environ un à deux

travers de doigts, hypoesthésie portant surtout sur la sensibilité thermique et se confondant avec une zone d'hyperesthésie.

Aux membres supérieurs on ne notait aucun trouble appréciable.

En dehors de ces symptômes capitaux il existait des troubles sphinctériens à type d'incontinence ; en réalité il s'agissait de mictions automatiques dès qu'était atteint le seuil de réplétion vésicale. Les troubles vaso-moteurs étaient intenses dans le territoire anesthésié. Il n'y avait pas d'amyotrophie notable. Les douleurs qui existaient encore deux ans auparavant avaient disparu.

L'examen du liquide céphalo-rachidien recueilli par ponction lombaire décelait en outre un aspect xanthochromique, une dissociation albumino-cytologique très importante : 1 gr. 70 d'albumine par litre avec 8 lymphocytes par millimètre cube ; les réactions de Pandy et Weichbrodt étaient positives ; la réaction du benjoin colloïdal donnait la courbe habituellement notée dans le liquide xanthochromique : 4112220000022210. La réaction de Wassermann était négative.

L'état général parfait de ce sujet à aspect pléthorique, l'absence d'amyotrophie, la persistance d'une telle contraction depuis plusieurs années, joints à la constatation de l'intégrité du squelette vertébral, tant à l'examen clinique qu'à la radiographie, nous incitèrent à repousser le diagnostic de Mal de Pott, et à supposer l'existence possible d'une compression par tumeur. Une exploration de la cavité sous-arachnoïdienne à l'aide d'une injection de lipiodol pratiquée au niveau de la grande citerne révéla un arrêt d'ailleurs incomplet et d'aspect très particulier de l'huile iodée en une zone allant de la dernière vertèbre cervicale jusqu'à la 6^e vertèbre dorsale. La majeure partie du lipiodol est restée accrochée dans cette zone et se montre sur les épreuves sous la forme de bandes linéaires, tantôt horizontales, tantôt courbes, tantôt verticales, sous la forme également de grains

plus ou moins volumineux ; la plus grande partie de ces formations est de forme horizontale courbe au niveau de la dernière vertèbre cervicale et de la 1^{re} dorsale ; le long des parties latérales des 2^e, 3^e et 4^e vertèbres dorsales se voient les plus épaisses trainées verticales.

L'aspect radiographique de cet arrêt du lipiodol ne permettait pas de confusion ; il ne s'agissait pas de l'arrêt net dû à une tumeur, il ne s'agissait pas d'un aspect habituel aux arrêts par pachyméningite ; d'autre part, la zone d'arrêt débordait de beaucoup la topographie clinique des troubles de compression.

Après un certain temps d'hésitation une intervention exploratrice fut décidée, et le 21 décembre 1924, M. Petit-Dutaillis pratiqua dans le Service du P^r Gosset une laminectomie portant sur les 5 premières vertèbres dorsales. La dure-mère présente par transparence un aspect bleuté anormal. Après incision de la dure-mère on aperçoit sur toute l'étendue de la moelle découverte une tuméfaction formée d'un lacis compact de vaisseaux de coloration bleue, tortueux, donnant l'apparence de varices. Cette tuméfaction veineuse diffuse occupe toute la largeur de la face postérieure de la moelle qu'elle masque complètement et avec laquelle elle fait corps dans la profondeur, les vaisseaux, pour la plupart, pénétrant à l'intérieur de la moelle ; elle paraît se prolonger au-delà de l'incision, aussi bien en haut qu'en bas. On essaie de lier le bout supérieur du plus gros vaisseau ; il ne s'agit que d'un plan superficiel cachant un plan vasculaire encore plus inextirpable. Une double ligature est pratiquée en haut et en bas sur le plus gros vaisseau d'aspect veineux et l'on referme sans rien extirper.

Les suites de l'intervention ont été normales dans les jours qui suivirent ; les réflexes de défense un peu diminués aussitôt après l'intervention ainsi que la contracture ont repris ensuite l'aspect qu'ils avaient antérieurement, et le tableau clinique est redevenu identique à celui qu'il était

avant l'intervention. Une série de séances de radiothérapie pénétrante n'amenèrent aucune modification des signes paraplégiques. Le malade mourut quelques mois plus tard.

A l'autopsie il existe au niveau de la région cervico-dorsale de la moelle deux ordres de lésions :

a) Des lésions vasculaires portant sur les vaisseaux veineux circulant dans l'épaisseur de la pie-mère ;

b) Des lésions médullaires consistant en un gliome diffus avec cavité de type syringomyélique.

A. — L'état des vaisseaux circulant dans l'épaisseur de la pie-mère donne au pourtour de la moelle un aspect singulier. Serpentine à la surface de la moelle on trouve d'énormes varicosités vraisemblablement d'origine veineuse, de 3 ou 4 mm. de diamètre refoulant et comprimant la substance médullaire voisine. En quelques points, notamment au niveau du sillon médian antérieur, le refoulement est tel que les vaisseaux semblent inclus dans le tissu nerveux lui-même. En réalité leur topographie reste strictement méningée. Si la région cervico-dorsale de la moelle offre surtout ces lésions vasculaires, on les retrouve plus atténuées dans toute l'étendue de la moelle.

B. — Au niveau de la moelle elle-même, ce qui prédomine c'est l'intensité du processus nécrotique qui a donné lieu à une cavité syringomyélique s'étendant depuis la moelle cervicale supérieure (environ C³) jusqu'à la moelle sacrée. L'aspect de la cavité est très variable suivant les étages considérés, ces ramifications et ces diverticules se modifiant suivant la hauteur ; généralement elle s'étend au cordon postérieur, immédiatement en arrière de la commissure grise ; elle présente souvent deux ou trois cavités secondaires qui, par endroits, pénètrent dans le cordon latéral ou fusent jusque dans la corne antérieure. C'est au niveau de la moelle cervico-dorsale que la lésion est le plus étendue ; au-dessous, elle se limite au cordon postérieur. En

plus du processus nécrotique, on rencontre fréquemment et presque à chaque niveau une mince bande de tissu néoplasique constituée par du tissu gliomateux finement fibrillaire, pauvre en cellules. La participation de l'épendyme au processus néoplasique est loin d'être constante; généralement le canal épendymaire reste indépendant de la cavité syringomyélique. La nécrose gliomateuse s'effectue selon la règle avec le minimum de réactions cellulaires; on n'observe ni péri-vascularite ni corps granuleux.

Dans l'ensemble, nous avons pu relever 29 observations concernant des télangiectasies veineuses plus ou moins étendues de la pie-mère spinale; il s'agit déjà d'un chiffre important. Kadyi a d'ailleurs soutenu que la dilatation des veines spinales n'est pas chose exceptionnelle. Cette dilatation n'entraînerait pas toujours des signes de compression et de ce fait passerait bien souvent inaperçue. Examinant systématiquement les vaisseaux de la moelle au cours de 26 autopsies, il trouve 8 fois les dilatations ou un aspect plus ou moins tortueux des veines spinales. Mais il existe tous les degrés dans cette anomalie, tous les termes de passage entre la veine normale et le gros tronc variqueux.

Sur 130 laminectomies pour affections diverses de la moelle, Elsberg a trouvé six fois les veines dilatées, c'est-à-dire dans la proportion de 4 % interventions, chiffre qui correspond exactement à celui que donne Dandy pour ses interventions sur le cerveau.

Quoiqu'il en soit, *l'aspect macroscopique* est généralement le suivant: à l'ouverture de la dure-mère on est en présence de grosses veines dilatées, tortueuses,

serpentrant à la surface de la moelle ; il n'existe parfois que quelques troncs cylindriques de trajet plus ou moins irrégulier, décrivant des courbes plus ou moins compliquées ou parfois rectilignes, ce que décrit Elsberg dans son mémoire. Il insiste sur le fait que dans la grosse majorité des cas, seule la veine spinale postérieure gauche est dilatée, d'un calibre trois à quatre fois supérieur à celui de la droite. Dans beaucoup de cas une veine dilatée accompagne une des racines postérieures jusqu'à sa sortie de la dure-mère. En d'autres cas, ce sont plusieurs couches superposées de veines de tous calibres, paraissant inextricablement enchevêtrées les unes dans les autres et cachant complètement à la vue la surface de la moelle. Ces veines paraissent tantôt uniformément dilatées, tantôt on voit sur leur trajet des irrégularités de calibre, de véritables sacs anévrismaux. Parfois encore, se voit au milieu de cet amas de vaisseaux une petite tumeur d'aspect turgescant, bleu noirâtre, qui n'est autre qu'un thrombus veineux.

L'étendue de ces lésions est extrêmement variable. Dans la majorité des cas la télangiectasie recouvre plusieurs segments médullaires, parfois même toute la moelle ; dans d'autres cas, au contraire, elle est très limitée, ne comprimant qu'un segment médullaire, très voisine d'aspect de certains angiomes caverneux (Cas de Gerhardt : Compression localisée à D⁵ — Cas de Lorenz : Compression localisée à C₇ — Cas I de Percy Sargent : Compression localisée à L₁). Dans l'ensemble ces télangiectasies sont toujours plus abondantes et plus enchevêtrées sur la surface dorsale de la moelle que

sur sa surface ventrale ; souvent même on n'en trouve qu'à la surface dorsale.

Malheureusement l'aspect extérieur de ces plexus vasculaires ne permet pas de préjuger de l'état de vaisseaux intra-médullaires. Ceux-ci en effet sont parfois, eux aussi, le siège d'une dilatation plus ou moins considérable, ce qui provoque de graves désordres dans l'architecture de la moelle, comme c'est le cas dans l'observation I de Globus et Doshay et vraisemblablement encore dans beaucoup d'autres cas opérés et non améliorés par l'intervention.

A la coupe, on est frappé dès l'abord par la véritable couronne de vaisseaux dilatés qui entoure la moelle en totalité ou en partie. Éventuellement on peut apercevoir à l'œil nu les grosses lacunes que constituent dans le tissu médullaire les veines médullaires élargies.

Il y a peu d'enseignement à tirer de *l'étude microscopique* de ces cas. Les vaisseaux sont très variables dans leur taille sur une même coupe. Il est parfois difficile d'affirmer s'il s'agit d'une veine ou d'une artère ; les parois sont souvent épaissies ; la tunique moyenne est généralement la plus atteinte, montrant par endroits une hypertrophie conjonctive mêlée de fibres musculaires lisses dont l'abondance fait souvent penser à une paroi artérielle. En d'autres points prédominent les fibres élastiques. L'adventice n'est généralement pas atteinte et la plupart des auteurs soulignent l'absence d'aspect inflammatoire dans le type observé.

Etude clinique

L'analyse des différentes observations publiées fournit peu de données utiles au diagnostic clinique exact de la lésion. Nous avons cependant relevé ici les faits qui ressortent de cette étude.

AGE. — L'âge des malades observés se répartissait ainsi :

de 10 à 20 ans	2 cas
— 20 à 30 —	6 —
— 30 à 40 —	8 —
— 40 à 50 —	5 —
— 50 à 60 —	6 —
— 60 à 70 —	1 —

Le plus jeune âge relevé concerne la malade de Ritter âgé seulement de 14 ans.

Il apparaît ainsi que la presque totalité des cas s'observe de 20 à 60 ans, c'est-à-dire pendant la période d'activité de l'adulte.

SEXE. — Nous avons relevé 23 cas chez l'homme et 7 seulement chez la femme, proportion vraiment remarquable et qui, comme le note Globus, confirme l'idée que l'effort physique contribue au développement de la lésion.

INFLUENCE DU TRAUMATISME. — Un traumatisme est relevé dans quatre observations. Dans 2 seulement il précédait immédiatement le début des symptômes. On peut en conclure à son importance minime ; il ne pourrait, à notre sens, que révéler un trouble jusqu'alors latent.

SIGNES DE DÉBUT. — *La douleur* est le signe le plus fréquemment relevé au début de l'évolution. Il s'agit, le plus souvent, de douleurs de type radiculaire, sciatiques ou douleurs en ceinture. Dans quelques cas on a pu noter des douleurs rachidiennes localisées, à la nuque, par exemple, comme dans l'observation 1 que nous rapportons.

Dans un nombre presque équivalent de cas le premier signe est une *faiblesse musculaire* qui peut obliger les malades à cesser tout travail.

Beaucoup plus rarement les *paresthésies* ouvrent la scène. Nous n'avons relevé ce fait que dans 3 observations.

Ces différents symptômes peuvent d'ailleurs être associés dès le début, l'un d'entre eux prédominant généralement sur les autres.

Le mode d'apparition de ces signes est le plus souvent *brutal* ou très rapide et a souvent fait penser à l'apparition d'une myélite. Nous avons relevé ce début soudain dans 15 observations ; dans 5 seulement l'apparition des premiers signes s'échelonne sur plusieurs mois ou plusieurs années.

PÉRIODE D'ÉTAT. — Quand l'affection est constituée on observe dans la presque totalité des cas, tantôt une *paralyse flasque*, tantôt un syndrome de compression médullaire avec *paraplégie spasmodique*. Mais les observations neurologiques détaillées sont assez rares et il est difficile de ce fait de poser des conclusions absolument définitives. Sur 24 observations que nous avons retenues, on notait 13 paraplégies flasques et 11 paraplégies

spasmodiques. Ces paraplégies flasques s'accompagnent tantôt d'un syndrome de lésion transverse de la moelle, comme dans l'observation de Lindemann, tantôt d'un syndrome de la queue de cheval avec anesthésie en selle comme dans l'observation 2 de Elsberg et l'observation 1 de Ritter.

Les paraplégies spasmodiques s'accompagnent toujours du syndrome classique de compression de la moelle.

Parfois il s'agit de paralysie localisée ou même simplement de phénomènes douloureux limités, comme dans l'observation 1 de Alexander où une douleur dans la région ischiatique droite correspondait à une compression de la 1^{re} racine sacrée par une veine dilatée.

Enfin on a pu noter des syndromes complexes tel celui que rapportent Spiller et Frazier dont le malade présentait une paralysie spasmodique du membre inférieur avec une paralysie flasque du pied gauche, un Babinski bilatéral et une exagération de tous les réflexes tendineux.

Il est évident que des formations aussi complexes et souvent aussi étendues que les télangectasies veineuses intra-rachidiennes qui peuvent être extra ou intra-méduillaires ou les deux à la fois, qui peuvent ou non comprimer les racines antérieures ou postérieures, peuvent aboutir à des lésions extrêmement diverses dans leur aspect clinique.

Les troubles sensitifs, par contre, ont presque toujours le caractère d'une anesthésie ou hypoesthésie, de limites très nettes évoquant aussitôt l'idée d'une lésion de siège

déterminé. Il s'agit généralement d'une anesthésie à tous les modes de la sensibilité.

Ce qui, au point de vue clinique, paraît le plus remarquable c'est, comme le signale Elsberg, *le mode évolutif* de ces phénomènes. Dans un grand nombre d'observations, en effet, on insiste sur la *discontinuité de l'évolution* : le début a généralement été brusque, mais après un temps variable une amélioration notable est survenue, si nette parfois que le malade pouvait se croire guéri ; puis, une nouvelle « attaque », soit douleur, soit troubles moteurs, vient montrer que la lésion évoluait à bas bruit. Ce caractère de l'évolution est très sensible dans l'observation de Spiller et Frazier ; après un début brusque par douleur et perte de la force musculaire des jambes, on voit se dessiner une amélioration progressive. Huit ans plus tard, nouvelle attaque de faiblesse soudaine de la jambe droite ; la paraplégie s'installe alors en deux mois. De même dans l'observation de Bland : à l'âge de 14 ans, soudaine et courte crise douloureuse dans l'aîne droite qui se répète à trois reprises successives à un mois d'intervalle chaque fois. La dernière crise est suivie de paralysie des deux jambes avec incontinence sphinctérienne.

Citons encore les 3 observations de Sargent où ces faits sont particulièrement mis en valeur, l'observation 2 de Ritter, les 2 observations de Rand. Sargent va jusqu'à dire que les symptômes observés varient d'un moment à l'autre.

L'observation 1 que nous rapportons ci-dessus vient encore à l'appui de cette idée : le malade note d'abord

des troubles moteurs légers en 1911. Ces troubles s'accroissent après un intervalle de 2 ans. C'est un an après qu'apparaissent les premiers phénomènes douloureux qui durent de deux à trois mois, disparaissent, puis réapparaissent en 1918, après une rémission de 4 ans. Nouvelle crise douloureuse en 1919, cependant que les troubles moteurs se sont aggravés de façon assez régulièrement progressive bien qu'entrecoupée d'à-coups successifs.

Cette évolution discontinue n'est évidemment pas constante; elle manque souvent. Nous croyons cependant, pour l'avoir relevée dans 9 cas sur 29, c'est-à-dire à peu près une fois sur 3, qu'on peut y attacher une certaine valeur.

Il est encore un fait qui nous paraît devoir être souligné. On a vu que dans notre observation, les douleurs revêtaient un caractère très particulier, survenant chaque nuit, alors que le malade était allongé, pour disparaître en quelques minutes dans la position debout. Le même fait est noté dans l'observation de Rand: sa malade se plaignait de douleurs « plus vives le matin et après avoir été allongée ». Nous n'avons pu relever ce caractère de la douleur dans aucune autre observation, mais nous pensons qu'il y aurait intérêt, dans l'avenir, à rechercher systématiquement ces symptômes. Il est probable, en effet, que sous l'influence de la position couchée, un certain degré de stase survienne au niveau des dilatations vasculaires, entraînant une recrudescence des phénomènes de compression et l'exacerbation des douleurs.

Le même mécanisme nous paraît d'ailleurs pouvoir être invoqué pour expliquer l'apparition des attaques successives de la maladie au cours de son évolution. Sous l'influence d'une cause quelconque, travail musculaire prolongé, par exemple, on conçoit que puisse être troublée une circulation médullaire déjà déficiente et qu'apparaissent ainsi des phénomènes parétiques ou douloureux. Cependant ici une réserve est à faire, car ces douleurs ou ces paralysies ont une durée de plusieurs semaines ou mois. Il est probable qu'un facteur local se surajoute alors aux simples troubles circulatoires mécaniques et qu'une phlébite ou thrombose des veines altérées soit la cause première des symptômes neurologiques observés : les observations ne sont pas rares qui relatent la découverte à l'intervention ou à l'autopsie, d'une masse plus ou moins grosse qui n'est autre qu'un vaisseau thrombosé (Rand, Sargent, etc...).

Une dernière hypothèse doit enfin être envisagée pour expliquer ce mode évolutif : celle de la rupture d'un vaisseau dilaté, rupture qui se fait dans les espaces sous-arachnoïdiens comme dans le cas de Harmann et Balk ; naît un caillot sanguin, facteur de compression ; à mesure que ce caillot se résorbera on peut concevoir que les troubles neurologiques — qui ont eu un début brusque, — s'amenderont progressivement.

Il nous reste enfin à mettre en valeur la lenteur remarquable d'évolution des troubles observés dans ce type de compression médullaire : il s'agit en effet de tumeurs essentiellement bénignes par elles-mêmes, n'en-

trainant jamais de métastases ; l'évolution n'en est grave que par les troubles secondaires qu'entraîne une grosse compression de la moelle.

Nous avons pu relever pour cette évolution les chiffres de 24 ans (Gaupp), 22 ans (Meyer et Kohler), 8 ans (Spiller et Frazier), 7 ans (Sargent), 3 ans (Rand, Sargent), etc... Il nous faut d'ailleurs ajouter qu'actuellement l'intervention exploratrice vient généralement interrompre cette évolution avant son terme.

PONCTION LOMBAIRE. — La P. L. n'a été pratiquée que dans un nombre assez restreint d'observations ; en général elle ne donne que peu de renseignements.

Il s'agit parfois d'un liquide xanthochromique (cas de Sargent, de Guillain, de Globus). Rand a noté une fois le syndrome de Froin.

Dans quelques autres observations on relève simplement une augmentation du taux de l'albumine du liquide céphalo-rachidien avec une élévation du chiffre des éléments cellulaires : 6 à 8 par mm³ en général.

Les épreuves manométriques de Queckenstedt ne sont pas non plus d'un grand secours. Pratiquées par Sargent, par Rand, par Globus, elles ne leur ont montré aucune apparence de blocage des espaces sous-arachnoïdiens.

ÉPREUVE DU LIPIODOL. — Beaucoup plus intéressante nous paraît l'épreuve du transit du lipiodol à travers les espaces sous-arachnoïdiens. Cette épreuve n'a été pratiquée que sur 4 malades.

Dans un cas de Sargent, il n'existait apparemment

aucun obstacle au passage du lipiodol. De même dans le cas de Globus.

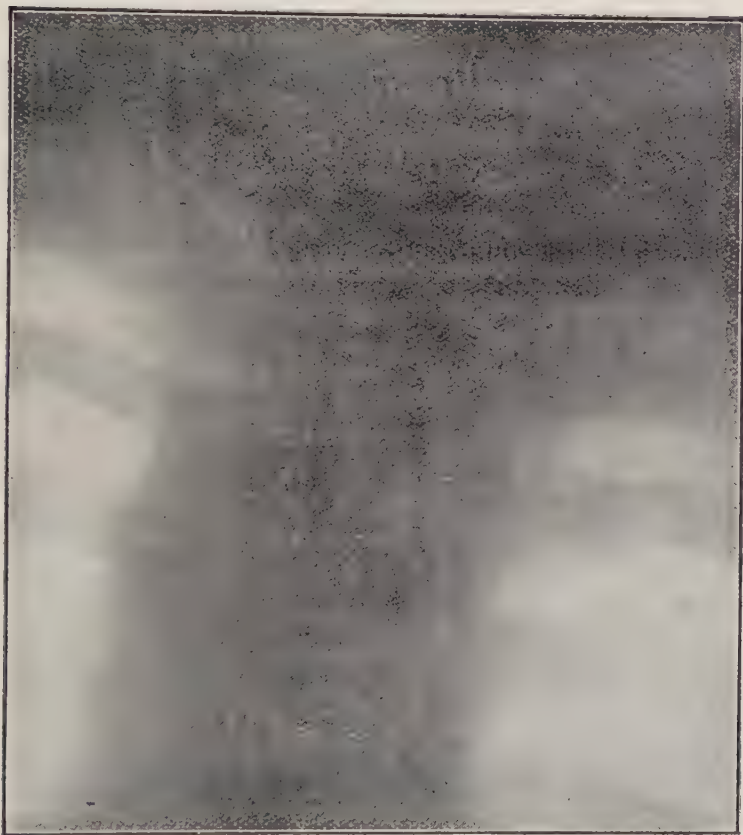


FIG. 1. — Image radiographique après injection sous-arachnoïdienne de lipiodol ; par voie sous-occipitale

Dans le 2^e cas de Sargent il existait un arrêt incomplet dont l'aspect radiologique n'est pas précisé par l'auteur.

Dans l'observation que nous donnons ci-dessus l'image observée mérite une attention toute spéciale. Il nous paraît, comme à M. Georges GUILLAIN, qu'elle aurait pu permettre un diagnostic du moins probable. Cette image est en effet remarquable par la complexité de forme des images élémentaires qui la constituent. Ce sont surtout des ombres curvilignes, fragmentaires, dessinant tantôt un demi-cercle, tantôt un cercle, tantôt une ellipse. Ces ombres sont tantôt horizontales, tantôt verticales. Il existe encore des grains arrondis, de volume très divers, enfin dans la partie toute inférieure de l'image on voit de longues traînées verticales de peu de hauteur. Ces ombres siègent sur un espace très étendu, beaucoup plus étendu qu'il n'est habituel dans un cas de compression de la moelle par tumeur (fig. 1 (1)).

Dans l'ensemble, il s'agit d'un aspect qu'on peut qualifier en un mot d'aspect « en labyrinthe ».

Cette image n'est guère comparable qu'à celle qu'on observe parfois dans certaines arachnoïdites spinales ; mais on ne voit pas alors ces images courbes si particulières ; il s'agit plutôt d'un égrènement de petits corpuscules arrondis ou curviformes, de gouttelettes plus ou moins épaisses, bien différent de l'aspect en labyrinthe que nous avons décrit ci dessus.

Il est certain que nous ne saurions nous baser sur ce fait unique pour affirmer qu'il s'agit là d'une image absolument caractéristique. Cependant elle évoque de fa-

(1) Figure empruntée à l'ouvrage « Etudes neurologiques, 4^e série de MM. G. Guillaïn et Th. Alajouanine.

çon si précise l'aspect que pourrait donner le moulage d'un peloton de vaisseaux, qu'elle nous paraît devoir être considérée comme pathognomonique.

Mais cette image n'est malheureusement pas constante puisque Sargent n'a obtenu aucun résultat de l'épreuve du transit du lipiodol dans ces deux cas, ni Globus et Doshay dans un de leur cas.

L'image en question paraît donc rare ; il n'en reste pas moins qu'elle doit être connue et recherchée et prise en sérieuse considération quand elle existe.

Les nævis cutanés

De cette étude on peut en somme conclure que le diagnostic de compression de la moelle par télangiectasie des veines spinales pourra, exceptionnellement, être posé en clinique. On a cependant, dès maintenant, pu le prévoir dans trois cas : ceux de Cobb, Rand et Alexander. Le malade de Cobb était en effet porteur de 4 petits nævis pigmentaires couleur porto, siégeant dans le dos, près de la colonne vertébrale, sur le territoire radiculaire correspondant au niveau de la compression. Le Dr Cushing, rapprochant ce fait de la coexistence signalée par lui des nævis de la face avec des tumeurs vasculaires intra-craniennes suggéra l'hypothèse d'une néo-formation vasculaire, ce qui fut confirmé par l'intervention. Quant au malade de Rand, il portait au niveau de la pointe de l'omoplate droite une tache pigmentée de noir, large de 5 cm. et haute de 3 cm., qui permit également de penser à l'existence d'une compression

d'origine vasculaire. Le malade d'Alexander, enfin, était porteur d'une cicatrice d'ablation d'un angiome au niveau du cou ainsi que d'un angiome dans le dos, ce qui permit à l'auteur de poser avant l'intervention, le diagnostic « d'angioma venosum racemosum ».

Ces trois observations sont remarquables mais elles constituent des exceptions. Et d'ailleurs la présence de ces nœvis ne saurait faire prévoir l'étendue des malformations vasculaires, notion capitale pour le chirurgien.

Diagnostic et traitement

D'une façon habituelle, c'est le diagnostic de compression médullaire par tumeur qui fut posé, entraînant une laminectomie exploratrice.

Elsberg signale la possibilité de rencontrer dans les interventions pour tumeur médullaire des veines dilatées du fait de la gêne de la circulation dans le canal rachidien. Il s'agit ici d'un aspect bien différent de celui qui nous occupe : l'erreur n'est certainement pas possible entre une ou deux veines élargies et un peu tortueuses comme celle que décrit Elsberg et la masse plus ou moins enchevêtrée de grosses veines dilatées et souvent variqueuses que nous avons en vue.

Que doit-on attendre ici de l'intervention chirurgicale ? Etudiant les 20 observations suivies d'intervention que nous avons relevées dans la littérature, nous en tirons la statistique suivante :

Guérison	3 cas
Amélioration.	5 »
Aucune amélioration.	4 »
Mort.	8 »

La guérison paraît généralement être une guérison effective le malade ayant même pu reprendre son travail. Les améliorations sont très variables dans leur importance ; dans 4 cas il n'y eut aucune amélioration et Frazier dit même qu'il a l'impression que l'intervention n'a fait qu'aggraver l'état d'un de ses malades. Enfin, la mort qui est survenue dans 8 cas a été due soit à une hémorragie considérable pendant l'intervention, soit à une embolie, peu de temps après l'intervention, soit ultérieurement à des complications pulmonaires ou infectieuses.

Dans l'ensemble, il paraît logique de penser que plus l'anomalie vasculaire sera circonscrite et plus on aura de chance de pouvoir extirper les vaisseaux malades et améliorer l'état du patient. Cependant, ici encore, il faut compter avec les dilatations cachées des vaisseaux intra-médullaires. D'autre part la ligature des vaisseaux pie-mériens tributaires des vaisseaux de la moelle peut entraîner des troubles importants dans la circulation de celle-ci et aboutir secondairement à des nécroses plus ou moins étendues. C'est ce que signale Krause qui, à l'autopsie de son malade, trois mois après la ligature d'un certain nombre de vaisseaux dilatés, ne trouve plus au même niveau que des vestiges de tissu médullaire. Enfin, le traumatisme de l'intervention peut être un point d'appel pour une thrombose ultérieure qui

peut apporter elle aussi des gros troubles dans la circulation locale.

Aussi si les chirurgiens ont tenté la ligature et l'extirpation de quelques vaisseaux ou au moins du ou des plus gros d'entre eux, la plupart se sont contentés de la simple ouverture de la dure-mère aux fins de décompression. Il est douteux, dit Rand, qu'aucun bénéfice en soit suivi pour le malade. Cependant, dans quelques cas, on a pu noter une amélioration (Sargent, Elsberg, Adson).

Il serait vain d'établir une statistique des résultats sur un chiffre aussi faible d'interventions et de vouloir ainsi conseiller la simple laminectomie décompressive ou au contraire l'ablation des vaisseaux dilatés. Nous noterons seulement que sur six interventions radicales on relève 4 morts et 2 guérisons alors que sur 14 simples laminectomies on relève 4 morts, 1 guérison, 6 améliorations et 3 opérations sans aucun résultat.

Quant à l'idée qui a été émise d'une sclérose artificielle du paquet vasculaire dilaté, elle doit être *a priori* rejetée : la communication possible avec les vaisseaux intra-spinaux entraînerait à coup sûr des dégénérescences médullaires graves.

CHAPITRE II

ANÉVRISME ARTÉRIEL ET ARTÉRIO-VEINEUX DES VAISSEAUX MÉDULLAIRES

Il s'agit d'une affection particulièrement rare. Nous n'avons pu en relever que dix observations dans la littérature.

I. — Anévrisme artériel

Nous avons classé ces observations en plusieurs paragraphes suivant l'aspect clinique des faits relatés.

A. — ANÉVRISMES ARTÉRIELS LATENTS JUSQU'À LEUR RUPTURE.

Dans les cas de Guizetti et Cordero, et de Balo, l'affection se révéla de façon absolument soudaine, rapidement suivie de mort. Les deux autopsies révélèrent l'existence d'un anévrisme artériel spinal qui s'était rompu.

Le malade de Guizetti et Cordero était porteur d'un anévrisme de l'artère spinale antérieure situé en D¹, D², long de 2 centimètres environ, de forme ovale. La rupture du sac anévrisimal avait provoqué une véritable hématomyélie, accompagnée d'une inondation sanguine des espaces péri-médullaires, remontant jusqu'à la 5^e cervicale et descendant jusqu'à la 9^e dorsale. Autour de l'anévrisme, on trouvait un amas de vaisseaux très dilatés, de parois très minces, les parois de l'anévrisme lui même étaient faites d'un tissu conjonctif hyalin presque complètement dépourvu de tout tissu musculaire ou élastique.

Le malade de Balo était un homme de 63 ans chez qui était apparue de façon soudaine des douleurs périnéales et abdominales avec troubles sphinctériens et parésie des membres inférieurs. La mort survint très rapidement du fait d'une pneumonie.

A l'autopsie, on trouva un anévrisme artériel comprimant la moelle au niveau des 3^e et 4^e lombaires ; cet anévrisme était entouré d'un caillot de sang. Les veines voisines étaient très dilatées.

B. — ANÉVRISME ARTÉRIEL DE SYMPTOMATOLOGIE PROGRESSIVE.

Ces observations sont bien différentes quant au tableau clinique.

Les observations d'Elsberg et Sargent concernent deux hommes respectivement âgés de 54 et 44 ans dont l'affection évolua de façon progressive pendant un an et demi et deux ans, débutant par des phénomènes douloureux, pour aboutir à une paraplégie avec parésie des membres supérieurs. Dans les deux cas, il s'agissait d'anévrisme de l'artère spinale dans sa portion cervicale, comprimant la moelle. Une laminectomie fut tentée dans les deux cas. Le malade de Sar-

gent, chez qui on avait trouvé à l'intervention des anomalies vasculaires de tous les vaisseaux vertébraux et des muscles périvertébraux, à type de « dilatation variqueuse », mourut aussitôt après l'opération. Le malade d'Elsberg mourut deux jours plus tard de troubles respiratoires d'origine bulbaire.

C. — Encore différente est l'observation rapportée par MM. Babonneix et Widiez.

Il s'agissait d'un homme de 56 ans, boulanger, sans antécédents pathologiques, ayant un B.-W. négatif dans le sang. En 1926, il souffre de gêne à la marche, dans la jambe gauche. Six à sept mois plus tard paraît une atrophie des mains. On constate alors à l'examen un tableau de sclérose latérale amyotrophique au niveau des deux membres supérieurs, avec diminution de la force segmentaire du membre inférieur gauche, rendant la marche impossible.

Un an plus tard, le malade est confiné au lit avec une atrophie de tous les muscles des membres supérieurs, accompagnée d'une rétraction de l'aponévrose palmaire, une légère contracture des membres inférieurs en extension sans atrophie. Réflexes tendineux exagérés, sauf les radicaux, affaiblis. Pas de Babinski, ni de clonus du pied. Abolition des réflexes cutanés. Aucun trouble sensitif. Pas d'argyll ni d'inégalité pupillaire.

Bientôt apparaît un syndrome bulbaire qui entraîne la mort par syncope.

A l'autopsie, l'examen macroscopique de la moelle ne révèle rien.

Microscopiquement, on constate au niveau de la moelle :

1° Une sclérose combinée des faisceaux pyramidal croisé, de Goll et accessoirement du faisceau pyramidal direct ;

2° De grosses altérations vasculaires et périvasculaires avec une grosse abondance des capillaires, surtout dans les

cordons antéro-latéraux, capillaires souvent entourées d'une gaine de monocyte ;

3° Une gliose marginale très marquée ;

4° Un épaissement de la pie-mère dont partent vers la profondeur de nombreux tractus vasculaires. En un point limité de la moelle dorsale, la partie antérieure de la coupe est comme abrasée, excavée, les cornes antérieures aplaties et déformées. A la place de la partie abrasée se voit une grosse cavité à parois nettement vasculaires et qui semblent communiquer avec l'artère spinale antérieure. Il s'agit sans aucun doute d'un anévrisme de cette artère.

La dissémination et l'irrégularité des lésions dégénératives, l'intensité des lésions vasculaires, imposent un diagnostic de syphilis que vient renforcer la constatation de l'ectasie spinale.

D. — ANÉVRISME DIFFUS DE TOUT UN RÉSEAU ARTÉRIEL.

Ce groupe n'est représenté que par une seule observation, de Brasch.

Homme de 59 ans, chez qui apparaît rapidement une faiblesse musculaire des deux jambes puis une incontinence d'urines, avec douleurs des régions fessières et périnéale, irradiant dans les membres inférieurs. Deux ans plus tard, paraplégie complète avec abolition des réflexes rotuliens. Anesthésie des membres inférieurs, hyperesthésie en ceinture au niveau du bas-ventre. Il existait de plus une paralysie faciale gauche du type central. Le malade meurt deux jours après son admission à l'hôpital.

A l'autopsie, on trouve, le long de la face dorsale de la moelle, à partir de la 5^e dorsale, une masse de vaisseaux tortueux. Au niveau de la 1^{re} lombaire, ces vaisseaux se résolvent en une grosse artère tortueuse qui se divise aussitôt en deux branches. Par ailleurs, sur la face ventrale de la

moelle, on trouvait un vaisseau moins tortueux, descendant le long des 1^{re} et 2^e vertèbres dorsales, où il traversait la dure-mère, atteignant la première puis descendait jusqu'au niveau de la 3^e dorsale où il se divisait en deux petites branches. Ces vaisseaux, dont la lumière était élargie, avaient des tuniques musculaires très épaisses. La limitante interne et l'adventice étaient normales. De nombreux vaisseaux pénétraient la substance de la moelle à sa face postérieure. Les plus petits avaient une tunique musculaire très épaissie. Il existait des calcifications sur quelques-uns des vaisseaux de la pie-mère.

Cette observation, unique en son genre, n'appelle dans l'ensemble aucun commentaire. A part le fait que les vaisseaux dilatés sont décrits comme étant des artères, le tableau est en tous points comparable à celui que donnent les télangiectasies veineuses.

L'ÉTIOLOGIE de ces anévrismes artériels, qu'ils soient circonscrits ou diffus, soulève les mêmes problèmes qu'on voit abordés dans les études des anévrismes artériels d'autres localisations.

La syphilis était probable chez le malade de Balo qui avait une inégalité pupillaire, un signe d'Argyll et une aortite découverte à l'autopsie.

Chez les malades de Guizetti et Cordero, la syphilis ne put être mise en évidence, mais l'examen microscopique montrait des symptômes évidents d'inflammation subaiguë dans les tissus avoisinant l'anévrisme.

Enfin, la syphilis était presque certaine dans l'observation de Babonneix et Widiez.

Nous citerons encore ici une observation de Heboldt,

Au cours d'un érysipèle de la face, sa malade présenta des signes encéphalitiques diffus et mourut. L'autopsie révéla, avec une méningite diffuse, une thrombose du sinus transverse gauche et de multiples abcès du cerveau, une formation anévrismale de la partie cervicale haute d'une artère vertébrale. Il existait de plus des thromboses capillaires et une petite hémorragie également d'origine capillaire. Il paraît bien que ces anomalies vasculaires étaient directement en rapport avec l'infection aiguë dont les signes majeurs avaient été l'érysipèle.

II. — Anévrisme artério-veineux

Ce paragraphe n'est encore représenté que par un seul cas, celui d'Elsberg.

Son observation concerne un garçon de 13 ans, qui, deux ans auparavant, à la suite d'une chute, dut garder le lit pendant deux jours. Un an avant l'examen, il avait commencé à se plaindre d'une douleur de la cuisse gauche, puis bientôt, d'une douleur de la jambe droite. Ces douleurs s'amélioraient quand survint une faiblesse progressive des deux membres inférieurs, puis une incontinence des sphincters vésical et rectal.

L'examen montra une paraplégie spasmodique avec hyperesthésie en bande au niveau des territoires des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e vertèbres lombaires. L'auteur note l'existence d'un lipome dans la région sacrée.

On tenta une laminectomie qui montre, au niveau de la 8^e dorsale, une masse de vaisseaux tortueux, haute de 4 cm. Une veine et une artère s'implantaient sur cette masse à sa

partie supérieure, tandis que deux gros vaisseaux partaient de son pôle inférieur et pouvaient être suivis jusqu'à l'extrémité de la queue de cheval. Quelques rameaux venus de la face antérieure de la moelle, aboutissaient à ce paquet vasculaire. Ablation d'une partie de ces vaisseaux. Aucune amélioration ultérieure.

Elsberg admet qu'il s'agit ici d'un véritable anévrisme artério-veineux des vaisseaux spinaux dont l'origine, pense-t-il, peut-être trouvée dans le violent traumatisme dont cet enfant avait souffert deux ans plus tôt. Nous verrons plus loin que cette étiologie nous paraît difficile à admettre et que le traumatisme, à notre sens, n'est ici que l'agent révélateur d'une lésion probablement congénitale.

III. — Anévrismes cirsoïdes

Ce dernier groupe est représenté par deux observations : celle de Raymond et Cestan d'une part, celle de Lucie Frey d'autre part.

Comme nous allons le voir, il est cependant fort possible que les cas de cet ordre soient beaucoup plus nombreux. Seul, un examen histologique minutieux a permis aux auteurs précédents le diagnostic d'anévrisme cirsoïde : l'aspect macroscopique paraît en effet très voisin de celui des simples télangiectasies veineuses.

L'observation de Raymond et Cestan concerne un homme de 20 ans, sans antécédents locaux, sans aucun stigmate de syphilis héréditaire. A 17 ans, il ressent une douleur aiguë dans la région postérieure du cou, irradiant dans le bras

droit. Progressivement, apparaît ensuite une paralysie de la jambe et du bras droit.

A l'examen, on constate une hémiplégie spinale droite accompagnée de paralysie du type Duchenne-Erb et atrophie musculaire correspondante, au niveau du bras droit. Il y avait une hyperesthésie du plexus cervical et de la partie supérieure du plexus brachial. Le diagnostic était alors celui de myélite atteignant la moitié droite de la moelle cervicale à sa partie moyenne.

Ultérieurement apparut une paralysie progressive du bras gauche. Le malade mourut de grippe après trois ans d'évolution de sa maladie.

A l'autopsie, on trouve, sous une dure-mère d'aspect normal, un lacis vasculaire très dense recouvrant la moelle cervicale sur toutes ses faces : ce sont les vaisseaux anévrismatiques, variqueux, sinueux, de volume très variable, de parois souples. En beaucoup d'endroits, les vaisseaux des racines nerveuses sont également dilatés.

A la coupe, la moelle est pénétrée par ces dilatations vasculaires situées dans sa moitié droite, au niveau des cornes antérieure et postérieure depuis C_4 jusqu'à C_7 . En C_6 existe un épaississement considérable des parois vasculaires, avec de nombreuses thromboses. Autour des vaisseaux dilatés, il y a une réaction névroglique intense, qui est certainement secondaire, comme le prouve l'examen des limites supérieure et inférieure de la zone malade. Ces dilatations portent à la fois sur les artères, les capillaires et les veines, mais elles sont surtout veineuses. Par endroits, au niveau du 6^e segment cervical, on note des traces d'inflammation subaiguë : périphlébite, inflammation embryonnaire périvasculaire, thromboses multiples ; mais ces lésions inflammatoires paraissent extrêmement localisées et tout à fait contingentes. Il n'existe nulle part d'aspect cavernomateux. Partout, on peut reconnaître facilement un capillaire, une artère ou une veine.

Les lésions médullaires sont nettement des lésions d'ordre irritatif (gliose réactionnelle). Il n'y a pas d'altération du type ischémique.

Enfin, il faut noter encore, dans le cordon postérieur du premier segment dorsal, l'existence d'une cavité à parois glieuse entourée de petites zones hémorragiques. Il ne s'agit pas d'une cavité syringomyélique vraie : la paroi est une paroi d'enkystement et non de réaction proliférative du type syringomyélique habituel.

L'observation de Lucie Frey concerne un homme de 55 ans qui souffrait, 9 ans avant l'examen, de fourmillements dans les pieds. Ces fourmillements, s'étendant progressivement, atteignirent l'ombilic sans que le malade ait arrêté son travail. Brusquement, 9 ans après le début de ces troubles, apparaît une paraplégie avec troubles de la miction.

A l'examen, paraplégie flasque. Pas de signe de Babinski. Grosse hyperesthésie, remontant à l'ombilic. Au-dessus existe une bande d'hyperesthésie. A la P. L., liquide xanthochromique, hypertendu, contenant deux éléments cellulaires par millimètre cube et 0,66 d'albumine. Le B. W. est négatif dans le liquide céphalo rachidien, douteux dans le sang.

A l'autopsie, sous une dure-mère d'aspect normal, on trouve la face dorsale de la moelle recouverte dans toute son étendue d'un lacis de vaisseaux dilatés, épaissis, tortueux, surtout dans la région lombaire. A la face antérieure de la moelle dorsale, de nombreux vaisseaux dilatés et très tortueux, recouvrent toute la surface médullaire.

A la coupe, les parois vasculaires sont très épaissies. Les vaisseaux de la face postérieure ne pénètrent pas dans la moelle. Ceux de la face antérieure la pénètrent en C7, à travers le sillon médian antérieur. Ils occupent bientôt les 2/3 de la surface de la coupe de moelle. Leur calibre est variable. L'un d'eux ayant 2 mm. Plus bas, l'étendue de cette

formation a diminué, pour disparaître en D2, où il n'y a plus qu'un vaisseau dilaté médian, se prolongeant jusqu'en D4. Plus bas en D8, D10, on retrouve un nouveau vaisseau dilaté.

Au microscope, la pie-mère est épaissie. Les vaisseaux sont anormalement nombreux et de parois épaisses. Cet épaississement atteint surtout la tunique interne et aboutit par endroits à une oblitération de la lumière vasculaire. Par endroits, on observe des thrombus pariétaux. Les vaisseaux radiculaires participent au processus. A l'intérieur de la moelle, mêmes modifications vasculaires à partir de C7 et au-dessous. On voit par endroits une dégénérescence hyaline des parois des vaisseaux. Nulle part n'existe de bourgeon vasculaire ni de vaisseaux à parois purement endothéliales, du type néoplasique.

La coloration des coupes à l'hématoxyline-éosine montre que la plupart des vaisseaux atteints sont des artères, ce que met mieux encore en évidence une coloration par la méthode de Weigert qui montre distinctement la tunique élastique.

En D2, l'aspect est un peu différent : on trouve un gros vaisseau artériel, situé au fond du sillon médian antérieur comprimant la moelle. Ses parois présentent des lésions athéromateuses intenses.

Les cordons de la moelle sont le siège de dégénérescences importantes ascendantes et descendantes.

Ces deux exemples d'anévrismes cirsoïdes montrent bien toute la difficulté du diagnostic d'anévrisme cirsoïde d'avec celui de télangiectasie veineuse pure, au simple examen macroscopique. C'est d'ailleurs là, semble-t-il au premier abord, un diagnostic purement académique, car les lésions paraissent manifestement au-

delà des ressources de la chirurgie, du fait de leur étendue et du fait aussi des lésions vasculaires intra-médullaires. Les deux observations ci-dessus montrent à l'évidence combien ces lésions intra-médullaires peuvent être étendues et combien graves sont les désordres qu'elles entraînent dans la physiologie de la moelle. Il en est dans ces cas d'anévrisme cirsoïde exactement comme dans les cas de télangiectasie veineuse pure ; il est fort probable que si les lésions vasculaires péri-médullaires ont leur importance, celle-ci est minime en comparaison de l'importance des formations intra-médullaires.

Cependant, on peut penser que dans ces cas d'anévrismes, la ligature chirurgicale de l'artère afférente pourrait amener leur affaissement. Il ne s'agit pas là d'une simple vue de l'esprit puisque Dandy a pu guérir par ce procédé plusieurs cas d'anévrismes artério-veineux comprimant le cerveau. Tout récemment d'ailleurs, Zawadowsky a rapporté un cas d'anévrisme artério-veineux comprimant la moelle cervicale haute dont il a pu lier avec succès l'artère afférente, ligature qu'il a faite en plusieurs temps.

Essais de pathogénie de télangiectasie vasculaire intra-rachidienne

Ces altérations vasculaires, qu'il s'agisse de télangiectasie veineuse ou d'anévrisme artério-veineux ou cirsoïde, constituent à n'en pas douter un tout homogène. De nombreuses hypothèses ont été soulevées pour en expliquer l'origine. Pour ce qui est des télangiectasies

veineuses, nous pensons qu'on peut sans conteste rejeter les théories qui ont pour base la gêne mécanique de la circulation rachidienne de retour, théorie que soutenait Rokitansky. Parmi les nombreuses causes qui lui paraissaient capables de provoquer la dilatation des veines spinales nous citerons : a) la compression par une tumeur : mais nous avons déjà signalé l'aspect absolument différent de règle dans ces cas ; b) l'oblitération inflammatoire des veines ; c) une position d'habitude du sujet entraînant une gêne circulatoire, etc... Il suffit de citer ces quelques hypothèses pour apercevoir leur fragilité. Rokitansky reconnaît d'ailleurs que sans doute le seul facteur mécanique est insuffisant et qu'il s'y ajoute vraisemblablement le facteur inflammatoire ou de dégénérescence des parois vasculaires.

Or, des travaux récents parus en Amérique viennent jeter une lueur appréciable sur les faits que nous étudions ici. Halstett, Fl. Sabin, G. Streeter, Wf. Rienhoff, ont montré que le système vasculaire de chaque région de l'organisme apparaît d'abord sous forme d'un réseau capillaire très riche en anastomoses, où ne se différencient ni artères ni veines ni capillaires, et dans lequel le courant sanguin est très lent. L'arbre vasculaire définitif est alors issu de ces réseaux par coalescence de quelques-uns des capillaires les mieux situés et disparition des autres. Pour chaque région de l'embryon, les canaux qui persisteront sont très définis ; et il semble que la formation du lit vasculaire définitif soit surtout en rapport avec les besoins précis des diverses régions de chaque tissu : on a pu observer, dans des cultures

de tissus, que le réseau vasculaire se développe de la façon habituelle, bien que n'étant pas sous l'influence de sang sous pression. Or, dans ces cultures, la moindre modification du milieu fait apparaître des formations vasculaires anormales ou bizarres, revêtant toutes les formes, depuis le capillaire de constitution normale, jusqu'à des masses amorphes de cellules endothéliales différenciées.

Il est intéressant de rapprocher de ces faits ceux que Dandy a constatés au cours de ses études des malformations vasculaires veineuses au niveau des hémisphères cérébraux. Il a vu qu'elles coexistaient toujours avec une aplasie de la substance cérébrale elle-même ou des anomalies évidentes dans la disposition des circonvolutions. Dans quelques cas, dit-il même, l'anomalie cérébrale est plus frappante encore que l'anomalie vasculaire, ce qui nous paraît être le meilleur argument en faveur de l'origine congénitale de ces dernières. Or, si ces anomalies sont facilement constatables sur la surface cérébrale, il n'en est pas de même au niveau de la moelle où la lésion vasculaire a tôt fait de prendre, vu l'étroitesse du canal rachidien, une importance considérable et d'amener des dégénérescences secondaires dans son architecture, dégénérescences qui masquent sans doute, au moment où on fait l'examen anatomique, les anomalies primitives du parenchyme.

Pour ce qui est des anévrismes artério-veineux, la question paraît plus simple à résoudre. On ne saurait parler ici d'anévrismes traumatiques : on imagine mal un traumatisme capable de produire, sans lésion du

squelette, un anévrisme artério-veineux intra-rachidien. Or, les anévrismes artério-veineux congénitaux sont connus depuis longtemps. Virchow rapportait déjà un cas de Krause et Breschet et un cas de Laugier concernant une communication congénitale entre l'artère auriculaire postérieure et une veine voisine. Plus récemment, Halsted, Rienhoff et Reid, ont rapporté de nombreux cas d'anévrisme artério-veineux congénitaux au niveau des extrémités des membres et au niveau du cou. Ces auteurs décrivent longuement les différents types que peuvent revêtir ces anévrismes qui, tantôt sont dus à l'abouchement direct d'une artère et d'une veine et tantôt à leur communication par l'intermédiaire d'un nombre plus ou moins grand de vaisseaux anormaux groupés en une formation décrite généralement par erreur sous le nom d'angiome. Les parois de ces vaisseaux ont une constitution atypique, soit d'aspect artériel, soit d'aspect veineux, soit d'un mélange de ces deux aspects. On trouvera dans le travail de Dandy de remarquables illustrations de ces faits. Ces constatations viennent encore appuyer, à notre sens, l'idée que certaines télangiectasies intra-rachidiennes, apparemment veineuses pures, peuvent n'être autre chose que les « angiomes » en question, groupe de vaisseaux atypiques faisant communiquer directement une artère avec une veine. Virchow avait d'ailleurs classé ces « angiomes » sous le nom — qu'on retrouve souvent à la lecture des observations de télangiectasies intra-rachidiennes — d'« *angioma racemosum arteriale* ». La caractéristique de ces faux angiomes est qu'ils s'accor-

pâgnent toujours de dilatations considérables, non seulement des veines efférentes, mais aussi des artères afférentes. Or, celles-ci paraissent avoir été fort peu étudiées jusqu'ici dans les cas qui nous occupent. Seule leur étude permettrait de résoudre l'hypothèse que nous soulevons.

Une question se pose encore : Comment ces altérations congénitales peuvent-elles ne se manifester cliniquement qu'après un nombre considérable d'années. Il est frappant en effet de constater que la majorité des cas s'échelonne entre 30 et 60 ans. Il en est sans doute ici comme dans beaucoup d'affections congénitales dont les signes n'apparaissent souvent au jour que tardivement, à l'occasion d'un fait occasionnel.

Nous remarquerons en passant que dans la statistique de Dandy sur les anomalies des veines et les anévrismes artério-veineux du cerveau, 60 % des cas d'anomalies veineuses simples se manifestent avant 20 ans, tandis que la grosse majorité des anévrismes artério-veineux se manifeste plus tardivement, à l'âge adulte.

CHAPITRE III

LES ANGIOMES INTRA-RACHIDIENS

Bien différents des faits que nous avons étudiés jusqu'ici sont les véritables angiomes, tumeurs vasculaires encapsulées. On discute encore pour savoir quelle signification accorder à ce mot. On définit généralement l'angiome comme une tumeur composée de vaisseaux néoformés. Cette définition est certainement trop imprécise et depuis les travaux de Lindau, on a été amené, avec Cushing et Bailey, Roussy et Oberling, à distinguer :

1^o Les angiomes caverneux, formés de vaisseaux déjà différenciés et qui siègent au niveau du cerveau ou des enveloppes cérébro-spinales ;

2^o Les hémangioblastomes, ou angiomes du type réticulo-endothélial, développés aux dépens des éléments embryonnaires qui formeront les vaisseaux. Ces tumeurs siègent au niveau du cervelet, du bulbe et de la moelle.

Nous décrirons rapidement ici *les aspects histologiques* essentiels de ces deux ordres de formations, en nous reportant aux travaux de Roussy et Oberling.

L'angiome caverneux « est formé d'un peloton de gros vaisseaux à parois épaisses, d'aspect hyalin. Les vaisseaux sont réunis par un stroma fibreux, infiltré d'hémositérine. Dans la région périphérique se trouvent quelques vaisseaux d'apparence plus jeune, dont l'endothélium est haut, parfois bourgeonnant. Chacun d'eux est entouré d'une couronne de macrophages, chargé d'hémositérine. La circulation au sein de la tumeur paraît ralentie, ce que traduit la margination des leucocytes. Certains vaisseaux subissent des altérations secondaires très marquées, caractérisées par une prolifération de la couche interne qui peut aller jusqu'à l'oblitération complète de la lumière ».

L'angiome réticulo-endothélial a un tout autre aspect. Il est formé de deux éléments : les vaisseaux et les tissus intervasculaires dont l'importance relative est très variable :

1° Les vaisseaux. De quelques gros troncs vasculaires à parois épaisses et bien individualisés, irradiant des vaisseaux assez larges, réunis par un réseau de capillaires très délicat. Les vaisseaux sont bordés d'un endothélium que double une couche cytoplasmique. Dans la lumière des vaisseaux se voient des éléments myéloïdes et surtout des érythroblastes (Roussy) dont l'existence est niée par Cushing et Bailey ;

2° Le tissu inter-vasculaire — est fait de cellules dont les prolongements cytoplasmiques réunis entre eux ou aux parois vasculaires, constituent un réticulum. Dans ce réticulum, on trouve quelques globules rouges et quelques cellules libres, assez volumineuses, issues

sans doute de cellules fixes du réticulum. Ces éléments s'infiltrant parfois de graisses, donnant naissance aux cellules xanthomateuses décrites par Lindau. Enfin et surtout, le réseau cellulaire intervasculaire contient de très nombreuses fibrilles mises en évidence par les imprégnations à l'argent et formant par endroits un treillis assez dense.

Cette tumeur subit parfois la *transformation kystique* : un liquide de sécrétion ou de transsudation se collecte autour d'elle ou dans son intérieur et provoque la formation de kystes intra ou péri-tumoraux.

A côté de ces formes, peuvent exister des tumeurs d'aspect assez différent et de diagnostic anatomique difficile : les *angiogliomes*. Ceux-ci sont caractérisés par le fait que le tissu intervasculaire ne présente plus l'aspect réticulé, mais l'aspect d'un tissu névroglie, fait de cellules épithélioïdes, et tassées les unes contre les autres qui prennent par endroits une forme de raquette, avec un prolongement à insertions vasculaires. Pour Cushing et Bailey, ces tumeurs seraient beaucoup plus fréquentes au niveau du cerveau qu'on ne le pensait quand on les classait dans le même groupe que les gliomes ou les gliomes kystiques. Il est probable qu'il en est de même pour la moelle et qu'une nouvelle étude de tous les cas publiés sous le nom de gliomes réserverait quelques surprises à qui s'y livrerait.

Mais il est très difficile, pour ne pas dire impossible, de classer suivant ce plan anatomique les différentes observations recueillies dans la littérature : trop d'entre elles ne donnent que peu de précisions sur la structure

histologique exacte des lésions observées. Aussi préférons-nous les classer suivant leur localisation anatomique microscopique et distinguer les hémangiomes :

- intra-médullaires ;
- épi-duraux ;
- vertébraux.

I. — Hémangiomes intra-médullaires

Nous en rapportons ici un exemple :

(Observation de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière) (1).

M. Szal... (Jules), âgé de quarante-neuf ans, est entré à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière au mois de septembre 1929 ; il était envoyé de l'Hôpital de Berck pour une paraplégie spasmodique des membres inférieurs.

En janvier 1929, il aurait fait une chute brutale dans le chantier où il travaillait ; toutefois, après cette chute il continua à marcher normalement.

Vers la fin de janvier 1929, il remarqua une certaine raideur de la jambe droite durant la marche, cette raideur s'atténuait d'ailleurs après quelques d'heures d'exercice. Vers la même époque, il ressentit dans le membre inférieur droit, la nuit, des élancements brusques qu'il compare à des décharges électriques : ces décharges en éclair s'accompagnaient d'une extension brusque du membre. Sa femme, qui a constaté souvent ces secousses, en comptait parfois une toutes les dix secondes. Durant les nuits suivantes, le

(1) Publiée par MM. Georges Guillain, P. Schmite et Ivan Bertrand.
— *Revue Neurologique*, 1932, n° 3. Séance de la Société de Neurologie
18 février 1932.

membre inférieur droit devint de plus en plus raide, mais les élancements douloureux disparurent. Vers le mois d'août apparut une certaine difficulté de la miction.

En septembre 1929, le malade fut envoyé à la Salpêtrière. On constata une paraplégie spasmodique avec atteinte surtout du membre inférieur droit, des troubles sensitifs à limite nette aux environs de D6, D7. L'examen du liquide céphalo-rachidien donna les résultats suivants : tension 22 centimètres d'eau ; albumine, 1 gr. 25 ; réaction de Pandy positive : réaction de Weichbrodt négative ; cellules, 0,8 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal, 0000020022221000. Il existait donc une dissociation albuminocytologique. Une épreuve lipiodolée montra un transit normal, il n'y avait aucun arrêt, aucun accrochage du lipiodol. Sur des clichés radiologiques du rachis on crut reconnaître une très légère lésion d'un disque de la région suspecte. Après de nombreuses hésitations on s'orienta alors vers le diagnostic probable du mal de Pott et le malade fut envoyé à Berck.

A l'hôpital de Berck, il fut mis au repos dans une gouttière rigide durant deux mois, puis sur un lit muni d'une planche durant cinq autres mois. Au début, il éprouva une certaine amélioration, mais, vers la fin de janvier 1930, il nota le retour des contractions brusques dans le membre inférieur droit analogues à celles du début de la maladie, mais beaucoup plus intenses. Les contractions douloureuses durèrent huit jours, s'accompagnant de sensations de constriction dans le bas-ventre. En même temps apparaissaient des fourmillements, des picotements aux deux pieds, des sensations d'eau coulant le long des jambes. Vers la fin du mois de mars, on nota des troubles sphinctériens accentués avec incontinence permanente des urines, il y eut des escarres, un état fébrile. Il fut alors envoyé, le 22 avril 1930, à la Salpêtrière pour un nouvel examen.

A la fin d'avril 1930, la symptomatologie clinique peut se résumer ainsi.

Les membres inférieurs ont une attitude en demi-flexion et adduction forcée. La motilité volontaire est nulle à droite, réduite à gauche à une ébauche de flexion du pied sur la jambe et de la jambe sur la cuisse ; cette atteinte massive du membre inférieur gauche date de quatre semaines seulement. La recherche des mouvements passifs montre à droite une contracture très nette des muscles de la cuisse et de la jambe ; cette hypertonie coexiste avec un certain degré d'atrophie musculaire, masquée d'ailleurs par un œdème très marqué au pied et remontant jusqu'à la partie supérieure de la jambe. A gauche, la contracture diffuse est encore plus marquée qu'à droite, prédominant sur les groupes des muscles fléchisseurs. L'hypertonie des adducteurs est très accentuée.

Les réflexes rotuliens, achilléens, tibio fémoraux postérieurs, péronéo fémoraux postérieurs les réflexes des adducteurs sont exagérés des deux côtés. Le clonus du pied est bilatéral, on constate une ébauche du clonus de la rotule, immédiatement bloqué par la contracture de défense du quadriceps et la flexion de la jambe.

Le signe de Babinski est bilatéral ; les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont abolis.

La réfectivité de défense est intense. Toute excitation portant sur le membre inférieur (excitation cutanée, percussion tendineuse, tentative de mobilisation passive) déclenche un mouvement caractéristique de triple retrait automatique. Cette exagération de la réfectivité de défense se constate aux deux membres inférieurs. La zone réflexogène s'étend en hauteur à gauche jusqu'au 7^e espace intercostal, à 5 centimètres au-dessus du rebord costal inférieur sur la ligne mamelonnaire : à droite, elle remonte moins haut, seulement jusqu'au territoire de D10, immédiatement au-dessous du rebord costal inférieur.

Les troubles de la sensibilité sont très nets. Des deux côtés, les sensibilités au tact, à la douleur, à la température sont abolies sur les membres inférieurs et le tronc jusqu'à une ligne horizontale passant par le rebord costal inférieur sur la ligne mamelonnaire, à trois travers de doigt au-dessous du niveau de l'appendice xyphoïde, donc au niveau des segments radiculaires D7, D8. Cette zone d'anesthésie totale est surmontée d'une zone d'hypoesthésie graduellement dégressive, remontant jusqu'au niveau des segments radiculaires D6, D7.

La sensibilité osseuse au diapason n'est pas tout à fait abolie à gauche, les vibrations sont légèrement perçues.

Il n'existe aucune douleur provocable sur le rachis. Le malade, qui ne souffre pas, se plaint seulement d'une sensation intermittente de ceinture serrée autour du ventre.

On constate de l'œdème des pieds et des chevilles, une atrophie des quadriceps et des muscles des jambes. Il existe une vaste escarre à la face interne de la cuisse droite, une autre escarre très profonde à la région sacrée et lombaire basse.

L'incontinence absolue des urines s'est compliquée d'infection vésicale ; l'incontinence des matières, qui date d'un mois, a succédé à une longue phase de constipation tenace.

La température oscille entre 37° et 39°.

Le malade présente une déchéance progressive de son état général et mourut, au cours d'une crise bulbaire avec apnée, le 21 mai 1930.

Examen anatomique.

La moelle est extraite en même temps que le fourreau dure-mérien. Après une fixation au formol suffisamment prolongée, on ouvre la dure-mère spinale sur la face postérieure.

On est immédiatement frappé par l'extraordinaire développement des plexus veineux postérieurs. Du dernier segment cervical jusqu'au cône terminal, toute l'arachnoïde



FIG. 2. — Vue postérieure de la moelle dorsale et lombaire. La méninge molle paraît infiltrée par un énorme plexus veineux varicoïde. Le segment compris entre les deux flèches, correspond au néoplasme intra-médullaire.

est soulevée par d'énormes veines, distendues, tortueuses, décrivant de larges spires et par endroits de véritables pelotons. La région dorsale inférieure et la région lombosacrée sont plus particulièrement le siège de cette anomalie vasculaire.

Il s'agit indiscutablement de veines remplies de sang; dont les parois minces ne présentent aucune altération. Les petites veines, qui le long des racines nerveuses unissent cet important plexus postérieur au réseau extra-durémérien, sont toujours de faible calibre et à peine plus marquées que normalement. Le feuillet arachnoïdien recouvre partout le plexus veineux ectasié, il est fréquemment le siège d'infiltrations calcaires. Les plaques d'arachnoïtis prédominent sur la queue de cheval et dans toute la région lombosacrée.

La consistance de la moelle, après fixation au formol, est extrêmement variable suivant les niveaux considérés.

Une rapide palpation révèle l'existence d'un nodule induré intramédullaire, compris entre l'émergence des 6^e et 8^e racines dorsales. Une coupe transversale à ce niveau montre que la substance médullaire est réduite à une mince capsule glissant facilement sur la tumeur indurée centrale. La coupe transverse du néoplasme représente un ovale à grand axe transversal et mesure 14 mm. sur 10. La tumeur est allongée verticalement. La distance comprise entre ses deux pôles supérieur et inférieur atteint environ 4 centimètres. Superficiellement la méninge est infiltrée, en avant et en arrière, par un plexus veineux à mailles très fines, sans grosses varicosités. Ce plexus manque absolument sur les faces latérales, au niveau de l'insertion du ligament dentelé.

Les limites supérieure et inférieure du néoplasme sont d'autant plus faciles à délimiter par une palpation superficielle que les régions de la moelle sus et sous-jacentes sont nettement ramollies,

Les lésions de myélomalacie atteignent leur maximum dans le 5^e segment dorsal. Des coupes transversales à ce niveau montrent un tissu diffluent, presque puriforme, et rappelant certains ramollissements cérébraux.

Au niveau du 3^e segment dorsal, le ramollissement central médullaire diminue d'étendue et l'on voit apparaître, un peu à droite du plan médio-sagittal une étroite cavité d'un millimètre de diamètre environ, limitée par un contour net.

Dans le 2^e segment dorsal, la cavité droite se poursuit, tandis que le foyer de myélo-malaccie s'accroît à gauche.

Au niveau du 1^{er} segment dorsal, la cavité droite se localise dans la corne postérieure, au voisinage de la région inter-médio-latérale. À gauche, le foyer de myélo-malacie, plus réduit, devient fissuraire et se localise également dans la corne postérieure de la région inter-médio latérale ; néanmoins, ses parois sont nettement moins bien délimitées qu'à droite.

Dans la colonne cervicale, la même topographie persiste. Les deux cornes postérieures présentent une cavité fissuraire nettement délimitée à droite, moins bien à gauche. À mesure que l'on s'élève, ces cavités diminuent et finissent par disparaître complètement au niveau de la 2^e cervicale.

Au dessous de la tumeur, dans le 9^e segment dorsal, la moelle est le siège d'un ramollissement fissuraire à direction transversale, cloisonné par des brides de tissu nécrotique.

Dans toute la région dorsale inférieure, dans le 10^e, 11^e et 12^e segments dorsaux existent une cavité syringo-myélique, à grand axe transversal, située en arrière de la commissure grise, en plein cordon postérieur. Au voisinage de la 1^{re} lombaire, cette cavité devient punctiforme et tend à se localiser à droite, au contact immédiat de la face interne de la corne postérieure homologue.

Toute la région lombo-sacrée, de consistance normale, ne présente aucune trace de cavité ni de fissure.

Etude au Weigert. — De nombreux fragments prélevés à différents niveaux sont colorés suivant la méthode de Weigert. L'étude des préparations histologiques confirme et précise les constatations macroscopiques précédentes.

Au niveau de la tumeur, entre D6 et D8, on constate que le néoplasme est entièrement dépourvu de myéline. Le tissu nerveux cordonnal refoulé, réduit à une mince gaine périphérique, ne renferme que de rares tubes myéliniques en dégénérescence avancée. Les plexus ectasiés, qui infiltrent la meninge molle, se continuent à travers la mince capsule nerveuse jusque dans la tumeur elle-même. Il est impossible de distinguer morphologiquement les gros sinus veineux qui entrent pour une part dans la constitution du néoplasme et les plexus méningés périphériques. Quant au tissu néoplasique lui-même, il est impossible d'en préciser la nature sur ces préparations. Nous indiquerons plus loin les résultats fournis par des méthodes cytologiques plus précises.

Dans le segment sus-jacent au néoplasme, en D5, le tissu médullaire apparaît complètement dilacéré. Fibres et vaisseaux dissociés offrent des images dégénératives variées. Néanmoins, cette réaction, tout comme certaines fontes gliomateuses, ne s'accompagne pas de corps granuleux. Au centre du foyer nécrotique apparaît un minuscule placard de névroglie fibreuse réactionnelle.

Dans les segments sus-jacents, de D1 jusqu'à C4, l'aspect est assez uniforme. A droite, une cavité fissuraire, limitée par un tissu névroglie dense, occupe la corne postérieure. Un foyer fissuraire analogue s'ébauche également dans la portion des cordons postérieurs droits voisine de la commissure blanche. A gauche, la corne postérieure est le siège d'une cavité nécrotique, mais sans réaction gliale marginale. Il est vraisemblable que ces deux stades ne représentent que des stades évolutifs différents d'un même processus dégénératif. Signalons encore une dégénérescence secondaire ascendante très marquée au niveau des faisceaux de

Goll, un peu moins nette dans les voies spino cérébelleuses.

Au-dessous de la tumeur, les mêmes phénomènes se reproduisent : nécrose juxta-néoplasique, puis dans les derniers segments dorsaux D10 à D12, cavité syringomyélique à bordure marginale névroglie dense, fusant dans les cordons postérieurs et se latéralisant à droite. Une dégénéres-

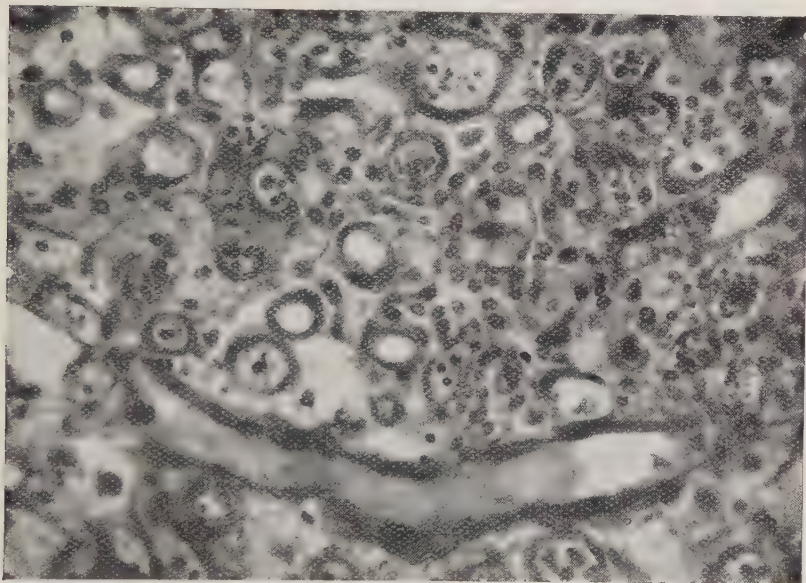


FIG. 3. — Tumeur à un fort grossissement. Coloration nucléaire au carbonate d'Ag. L'aspect prédominant est celui d'un angiome capillaire.

cence pyramidale bilatérale se poursuit dans toute la moelle dorsale inférieure et jusque dans l'étage lombo-sacré.

Etude histologique. — Coloration nucléaire au carbonate d'Ag. et à l'aide de différentes variantes au tannate d'argent (Rio del Horteaga-Achucarro).

L'aspect histologique du néoplasme varie suivant les points considérés. Il s'agit dans l'ensemble d'un hémang-

giome. Les cavités vasculaires sont parfois de véritables sinus caverneux communiquant largement et analogues au plexus veineux ectasié de la méninge molle. Mais l'aspect prédominant est celui d'un angiome papillaire avec un endothélium nettement constitué et pourvu d'une trame

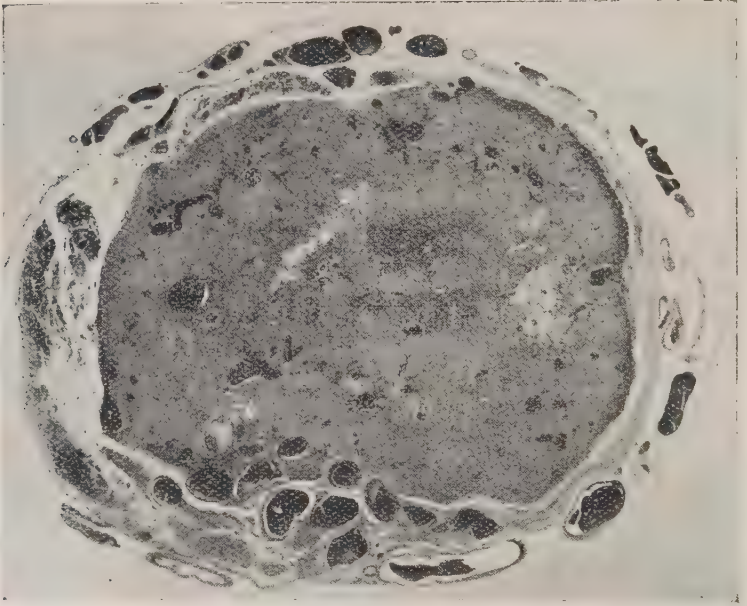


FIG. 4. — Septième segment dorsal. Coloration au Weigert. Tumeur intramédullaire. Le tissu nerveux est réduit à une mince lamelle périphérique. Important plexus méningé se continuant en partie avec les gros vaisseaux du néoplasme.

collagène facilement mise en évidence avec le colorant de van Gieson. Chaque capillaire néoformé se trouve ainsi entouré d'une fine paroi collagène.

Dans l'intervalle compris entre les vaisseaux se trouve un tissu plus ou moins dense dans lequel abondent les éléments interstitiels, cellules volumineuses offrant parfois l'aspect

vacuolaire ou spongio-cytaire. Ce sont là des hémangio blastes dont la nature mésenchymateuse est évidente. Leur origine est démontrée par le fait que ces éléments interstitiels sont inclus dans les mailles très serrées d'un réseau de réticuline. L'activité de ces cellules est caractérisée par la présence d'un chondriome assez polymorphe et nombreuses inclusions lipo-pigmentaires.

Nous avons pu relever dans la littérature 8 observations du même ordre. Il est fort peu d'enseignements à tirer de leur analyse.

En général, les premiers troubles sont survenus à l'âge adulte, le sujet le plus jeune ayant 15 ans, le plus vieux 58, avec un maximum aux environs de 30 ans.

La douleur est le premier symptôme dans 5 cas sur 8 progressivement remplacée ou accompagné de phénomènes parétiques tantôt bilatéraux, tantôt unilatéraux, généralement de type spasmodique, de compression médullaire.

Les troubles sensitifs ont toujours une limite nette.

L'évolution des symptômes est relativement rapide, comme il ressort de l'observation ci-dessus où la durée de la maladie n'excède pas 15 mois. Les autres observations donnent des chiffres variant de 2 jours (Lorenz) à deux ans.

Le diagnostic exact de la lésion n'a jamais été fait ; les symptômes ont toujours été ceux d'une compression médullaire et les auteurs ont hésité à affirmer la nature intra ou extra-médullaire de l'agent de compression.

La ponction lombaire n'a été que très rarement pra-

tiquée. Henneburg rapporte un cas où le liquide céphalo-rachidien était normal. Notre observation montre l'existence d'une dissociation albumino-cytologique.

L'épreuve du lipiodol paraît n'avoir été pratiquée que dans le seul cas que nous rapportons : elle était négative.

Ainsi, rien ne permet cliniquement de poser un diagnostic exact, et, dans l'état actuel de nos connaissances, rien ne paraît pouvoir donner même une chance de le faire.

L'intervention exploratrice n'a été pratiquée que deux fois : une fois elle fut suivie de mort, une fois elle amena la guérison (Schultze).

II. — Hémangiomes épiduraux

Il s'agit ici de tumeur développée entre la dure-mère et les parois du canal rachidien. Nous ne décrirons pas dans ce chapitre les prolongements épiduraux des angiomes d'origine vertébrale. Il y a en effet entre les deux ordres de faits de grosses différences dans les possibilités du diagnostic clinique qui font qu'il nous a paru préférable de décrire le dernier dans le chapitre suivant.

Les angiomes épiduraux sont parmi les plus fréquents. L'intérêt de leur connaissance est grand, car les possibilités chirurgicales sont ici très certaines : il s'agit de tumeurs essentiellement bénignes histologiquement et dont l'ablation paraît devoir être relativement facile.

Tantôt l'angiome est unique, tantôt multiple, comme dans les observations de Devic et Tolot et Saltykow.

Sa localisation est presque toujours dorsale (7 fois sur 9).

L'âge des malades s'échelonne entre 23 et 70 ans.

Nous en rapportons ici une observation.

Observation de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière (*inédite*).

M. Pom..., Joseph, est envoyé à l'hôpital pour une paraplégie.

Antécédents : syphilis contractée en 1891, non traitée, pas d'accidents secondaires connus.

En 1918, bubons suppurés de l'aîne droite à l'occasion duquel on fait une réaction de Wassermann dans le sang qui se montre fortement positive. Traité par plusieurs séries de novar pendant un an. Le Wassermann reste positif. Depuis n'a pas eu de traitement, aucun accident nouveau.

Parfaitement bien portant jusqu'à la fin de mars 1932 ; à ce moment, commence à ressentir des douleurs dorsales les unes dans le rachis, les autres transfixiantes de l'omoplate droite au sternum, déclenchées par le moindre mouvement. Pas de douleur au repos. Continue à marcher et cultiver son jardin. En juin, des douleurs commencent à s'atténuer, mais apparaît une contracture des membres inférieurs d'abord légère puis s'accroissant très vite, de sorte qu'en 15 jours, 3 semaines, la marche devient impossible. Puis les mouvements volontaires sont abolis : mais le malade a souvent des mouvements involontaires de retrait. Vers le 20 juin, apparition de difficulté de la miction et de constipation.

A l'entrée, le 26 juin 1932, ne souffre plus, sauf un peu dans le dos. Paraplégie spasmodique avec paralysie totale, grosse contracture. Réflexes vifs sauf les rotuliens. Clonus inépuisable des deux pieds. Troubles de la sensibilité avec niveau supérieur à D7 (hypoesthésie sans anesthésie vraie).

Cet état s'aggrave très rapidement après l'entrée, la paraplésie tendant vers la flaccidité, depuis le 3 juillet, rétention complète d'urine. nécessitant des sondages.

Examen le 5 juillet 1932.

1° Paralyisie totale des membres inférieurs. Force musculaire nulle. Cependant, il n'y a pas d'hypotonie et parfois les mouvements provoqués déclenchent des contractions énergiques de raccourcissement réflexe.

Les réflexes tendineux sont normaux sauf le tibo-fémoral postérieur gauche qui reste vif. Pas de clonus. Signe de Babinski en extension franche, avec mouvement de triple flexion. On l'obtient parfois à distance par excitation cutanée de la cuisse.

Réflexes crémastériens et cutané-abdominaux abolis.

Mouvements d'automatisme médullaires par pincement des téguments qu'on peut obtenir à droite jusqu'à mi cuisse, à gauche jusqu'à mi-jambe.

2° Gros troubles de la sensibilité des membres inférieurs et de l'abdomen : anesthésie pratiquement complète à tous les modes, pour les sensibilités superficielles et profondes, jusqu'aux plis inguinaux. Au-dessus, hypoesthésie très accusée à tous les modes jusqu'au niveau de l'appendice xyphoïde.

3° Rétention d'urines complète nécessitant le sondage. Constipation.

L'examen du rachis ne montre aucune déformation, aucun point douloureux. Il n'y a pas de raideur.

Une ponction lombaire pratiquée le 27 juin montre un blocage complet des espaces sous-arachnoïdiens. Il existe une dissociation albumino-cytologique nette.

L'épreuve du transit du lipiodol montre un arrêt complet de la goutte d'huile iodée, en coupole, au niveau du disque D4, D5. La même image persiste 24 heures plus tard

Une radiographie du rachis ne montre aucune anomalie

vertébrale. Par ailleurs, l'examen viscéral ne révèle rien d'anormal.

Intervention chirurgicale le 9 juillet. Le Dr Sicard pratique une laminectomie portant sur D4, D5, D6, les lames de la 5^e dorsale paraissent friables et saignent, nécessitant à plusieurs reprises la pose de cire. On trouve dans l'espace épidural, à la hauteur de D5, une tumeur violacée de la grosseur d'une noisette légèrement à droite de la ligne médiane et s'étalant un peu sur le trou de conjugaison. Dès qu'on essaye de la cliver de la dure-mère se fait une hémorragie assez abondante. A l'aide de tampons montés et de l'électro-coagulation, on extirpe la tumeur. Il semble rester un tout petit prolongement vers le trou de conjugaison, auquel on ne touche pas.

Fermeture en plusieurs plans ; transfusion de 500 cm³. Le malade meurt 17 jours plus tard de broncho-pneumonie.

Examen histologique : Il s'agit d'un hémangiome de formule assez variable, réunissant les divers types capillaires, caverneux, et même réticulés.

L'analyse des observations publiées montre que l'affection se traduit toujours par un syndrome de compression médullaire, débutant généralement par des phénomènes douloureux, auxquels succède la paraplégie spasmodique. L'observation clinique permet généralement de penser à une tumeur extra-médullaire : douleurs et troubles de la sensibilité à type radiculaire, et surtout lenteur remarquable de l'évolution, qui varie dans les observations que nous avons dépouillées, entre un an et demi et dix ans, un seul cas n'ayant pas dépassé trois semaines (Saltykow).

Les épreuves manométriques du liquide céphalo-rachidien pratiquées par Elsberg, par Balado et Morca et

par nous-mêmes, montrent un blocage complet des espaces sous-arachnoïdiens.

Mais rien ne permet de poser en clinique le diagnostic de variété de tumeur.

L'intervention fut pratiquée 5 fois avec une amélioration et deux guérisons. La valeur des résultats obtenus chirurgicalement dépend sans doute surtout de la précocité de l'intervention.

III. — **Angiomes vertébraux**

Cette localisation de l'angiome était considérée comme absolument exceptionnelle il y a peu de temps encore. Depuis le beau travail de Perman sur le sujet, l'attention des neurologues s'y est attachée et le nombre des observations a grandi rapidement.

Il existe normalement à l'intérieur du corps vertébral de gros canaux veineux qui se jettent dans les veines diploïques de la vertèbre, situées à égale distance des deux disques intervertébraux et qui ont une disposition radiée, convergeant vers le milieu de la face postérieure où elles s'unissent en un ou deux gros troncs. Ceux-ci se jettent alors dans le plexus veineux transverse intra-rachidien.

L'angiome vertébral est loin d'être un fait rare puisque Topfer, sur 2154 autopsies, découvre 257 angiomes intra-vertébraux n'ayant pas donné de signes cliniques du fait qu'ils ne dépassaient pas les limites de la vertèbre. Dans 34 cas, il s'agissait d'angiomes multiples. 4 fois, il y avait atteinte des arcs postérieurs. Dans

quelques cas, existaient également des angiomes d'autres os : sternum (9 fois), crâne (3 fois), fémur (3 fois). Dans 4 cas, existaient des angiomes du foie. Enfin, 41 fois, il y avait association d'angiomes avec des lipomes. La taille de ces tumeurs variait de la taille d'un pois à celui de la vertèbre elle-même. La statistique de Topfer comporte 45 % d'hommes et 55 % de femmes. Pour ce qui est de l'âge auquel on trouve ces angiomes, 1,56 % des cas furent décelés chez des sujets de moins de 20 ans et les chiffres vont régulièrement en croissant jusqu'à 40 % des cas après 70 ans.

Nous avons pu relever dans la littérature 16 observations dans lesquelles l'affection s'accompagnait de signes cliniques. Il en existe de plus 16 autres qui furent des découvertes d'autopsie ou dont les signes cliniques n'ont pas été notés.

Nous en apportons ici une observation nouvelle :

Observation de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière (*inédite*).

Le malade vient consulter à la Salpêtrière, le 18 août 1931, pour des troubles de la marche.

Il s'agit d'un homme de 23 ans, coiffeur. Le début des troubles a été extrêmement insidieux. C'est au cours d'une promenade qu'un de ses oncles qui l'accompagnait lui fit remarquer qu'il boitait légèrement. A partir de ce moment, il observe lui-même que cette gêne très légère de la marche augmente lentement. Il ressent bientôt une pesanteur anormale d'abord dans la jambe gauche, puis dans la jambe droite.

Un peu plus tard, il est très gêné par une fatigabilité anormale à la marche. C'est alors qu'il vient consulter,

L'interrogatoire n'a révélé par ailleurs aucun trouble fonctionnel. Pas de troubles urinaires, pas de troubles du sphincter anal. Aucun trouble génital. Un fait est à relever : l'absence complète de tout phénomène douloureux depuis le début de la maladie.

Dans les antécédents, tant familiaux que personnels du malade, on ne trouve rien de notable. Aucun épisode fébrile récent. Jamais de vertiges.

Examen : L'aspect général est d'un homme robuste, sa musculature bien développée. On ne note aucune anomalie physique apparente.

La démarche est du type spasmodique ; il lance brusquement les jambes en avant. Les talons frappent le sol.

La station debout est difficile : le malade oscille et doit s'appuyer à un meuble.

La force segmentaire des membres inférieurs est diminuée, diminution discrète, qui prédomine à gauche et sur les muscles raccourcisseurs des membres.

Les réflexes tendineux sont nettement exagérés, polycinétiques, tant le rotulien que l'achilléen, surtout à gauche. On déclenche facilement un clonus du pied, inépuisable, des deux côtés. De même pour la rotule. Le réflexe médio-pubien est normal.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés, aussi bien par excitation de la peau au niveau des membres inférieurs, jusqu'au milieu de la cuisse gauche et un peu plus bas à droite, que par les autres manœuvres classiques.

Par flexion forcée des orteils et par pincement de la peau, on fait naître un mouvement de retrait des trois segments des membres inférieurs. Le champ d'excitation de ce réflexe remonte, comme celui du cutané plantaire, jusqu'au milieu de la cuisse à gauche, un peu plus bas à droite.

La sensibilité au tact et à la piqûre est nettement diminuée. La limite supérieure de cette diminution est assez floue et se

trouve vers la racine des cuisses. La sensibilité au chaud et au froid présente également des troubles qui remontent à gauche à la racine de la cuisse, à droite à l'ombilic. Cette limite supérieure est également assez floue. La sensibilité profonde enfin est très altérée des deux côtés, tant pour la perception du diapason que pour celle de la position des différents segments des membres inférieurs

Aux membres supérieurs, la force musculaire est bonne. Les réflexes sont assez vifs des deux côtés.

Il n'existe pas de trouble de la série cérébelleuse.

Pas d'astéréognosie.

Enfin l'examen des diverses paires craniennes est négatif.

Il existe cependant un nystagmus horizontal bilatéral, très net. Les pupilles réagissent normalement à la lumière et à la distance.

Aucun trouble de l'élocution.

En résumé, il s'agit d'une paraplégie spasmodique survenue rapidement chez un jeune homme de 23 ans bien portant jusqu'alors. Aucun phénomène douloureux. Troubles importants de la sensibilité à tous les modes, dont la limite supérieure, difficile à préciser, atteint la région sous-ombilicale de l'abdomen.

Une P. L. est pratiquée le 24 août, qui donne les résultats suivants :

Tension initiale, au manomètre de Claude : 18 cm. d'eau (en position couchée). La compression des jugulaires pendant 40 secondes n'amène aucune modification à cette pression initiale. Cependant la pression de l'abdomen la fait monter d'emblée à 37. Elle redescend aussitôt à 18. Il existe donc un blocage de l'espace sous-arachnoïdien.

Le liquide est clair, limpide.

Le dosage de l'albumine au tube de Sicard donne 1 gr. 56.

Réaction de Pandy fortement positive.

Réaction de Weichbrodt négative.

Examen cytologique : 1,6 lymphocytes par millimètre cube.

Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Réaction du benjoin colloïdal ; 2002120002222100.

Une radiographie de la colonne vertébrale faite à ce moment paraît ne montrer aucune image anormale.

On pratique alors une injection de lipiodol dans l'espace sous-arachnoïdien par voie sous-occipitale. Une radiographie faite aussitôt après montre le lipiodol arrêté au niveau du corps de D⁴. La limite inférieure est irrégulière, avec des pointes latérales.

Le malade est opéré le 10 novembre par M. le Dr Petit-Dutaillis.

Laminectomie portant sur D₃, D₄, D₅, D₆. Opération assez sanglante malgré les précautions prises en particulier quand on arrive sur la lame de D₄ : on est frappé par l'épaisseur anormale de cette lame et du pédicule correspondant (épaisseur de 1 cm.). Elle est d'aspect spongieux et saigne en jet dès qu'on la touche. On est forcé d'avancer lentement, en bouchant à la cire la tranche osseuse entre deux coups de pince coupante. Une fois les lames enlevées, on constate qu'il existe au niveau de la lame de D₄ une masse volumineuse, de la grosseur d'une noisette, dans l'espace épidual, qui comprime la moelle en demi-virole et se continue directement dans le pédicule droit de D₄. On doit mettre des clips pour enlever la petite tumeur au ras de l'os.

On a l'impression d'un bourgeon lipomateux se continuant par un angiome intra-osseux. Ce bourgeon, rouge, violacé, se continue inférieurement par une masse lipomateuse longue de 4 cm. environ, disposée en lames lobulées, au milieu des plexus veineux intrarachidiens.

Fermeture en étage sans drainage.

Transfusion de 500 gr. de sang.

Examen histologique de la tumeur prélevée : il s'agit d'un angiome présentant à la fois le type capillaire et le type caveux, par endroits en partie artérialisé. Aucune trace de dégénérescence suspecte.

Le tableau clinique réalisé dans la règle par ces lésions vertébrales est presque toujours celui d'une compression médullaire, à type de paraplégie spasmodique progressive.

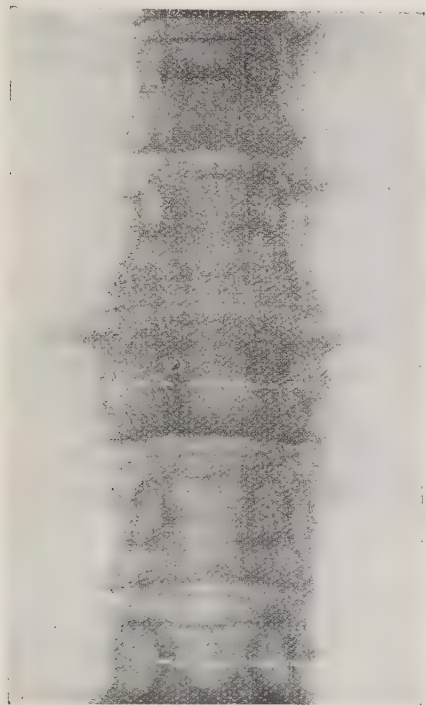


FIG. 5. — Figure empruntée à EINAR PERMAN

La durée d'installation de cette paraplégie est très variable depuis 14 ans chez le malade de Muthmann, jusqu'à quelques semaines chez le malade de Guillain, Bertrand et Decourt.

A la période d'état, il s'agit d'une paraplégie spasmodique typique, confinant le malade au lit.

Il nous faut insister ici, après d'autres auteurs, sur l'absence remarquable, dans un grand nombre de cas, de tout phénomène douloureux (Gold, Trommer, Perman, Globus, Guillaïn), fait qui contraste avec ce qui est habituellement observé dans les cas de compression médullaire. Quand les phénomènes douloureux existent, il s'agit généralement de sciatique (Muthmann, Reisner, Lièvre), de douleurs dans le bas-ventre ou le ventre (Pentmann, Bailey et Bucy). Quelques auteurs signalaient encore des paresthésies à type de fourmillement. Cependant, les troubles de la sensibilité objective sont très nets : il s'agit d'une perte complète de toute sensibilité, de limite supérieure nettement définie.

L'examen local du rachis est le plus souvent négatif. Seul, le malade de Muthmann avait une cyphose par affaissement de la vertèbre malade. Le malade de Trommer n'eut que très tardivement un point douloureux vertébral. La malade de Lièvre ressentait une légère douleur à la percussion de L₁. Le malade de Gold avait une sensibilité anormale au niveau des deux vertèbres atteintes.

La ponction lombaire montre un syndrome caractéristique de compression médullaire : dissociation albumino-cytologique, avec blocage manométrique à l'épreuve de Queckenstedt.

L'épreuve de transit du lipiodol montre enfin un arrêt de celui-ci au niveau de la compression.

Beaucoup plus intéressante à étudier est *la radiogra-*

phie de la colonne vertébrale : elle permet en effet de faire le diagnostic de la lésion depuis qu'on connaît l'image caractéristique de l'angiome vertébral décrite par Perman. Cet auteur en effet, reprenant l'étude radiographique de son cas après l'intervention, put mettre en évidence, au niveau de la vertèbre malade, une image très particulière, un aspect « poreux » de celle-ci. L'étude des différents cas publiés permet de donner une description de ces faits : la vertèbre malade tantôt conserve ses dimensions normales, tantôt paraît élargie, comme souflée. Les contours en sont généralement nets quoique parfois on ne puisse les suivre de façon précise en une zone limitée. Il n'y a pas d'aplatissement du corps vertébral. Les disques intervertébraux sont intacts. Mais l'ombre normalement homogène de la vertèbre en entier ou d'une de ses parties (corps, lame, ou apophyse), est remplacée par une juxtaposition d'aréoles de taille variable, mais généralement très ténues, limitées par de fines cloisons de densité augmentée par rapport à l'os normal. Ces cloisons sont parfois orientées dans le sens vertical, donnant à l'ensemble un aspect strié verticalement. C'est sur cet aspect radiologique qu'à plusieurs reprises déjà, le diagnostic d'angiome vertébral a pu être posé cliniquement.

Le nombre des vertèbres atteintes est rarement élevé (cas de Saltykow, un cas de Gold). Plus souvent, une seule ou deux vertèbres sont envahies. Parfois encore, une partie seulement d'une vertèbre prend part au processus, lame, apophyse transverse par exemple.

Le mécanisme de la compression médullaire est variable. Tantôt l'angiome, ayant envahi tout le corps vertébral, rétrécit le canal rachidien à ce niveau, comprimant ainsi la moelle. Tantôt c'est un des arcs postérieurs qui est envahi et qui réduit le volume du canal rachidien. Tantôt enfin, c'est un petit prolongement nodulaire, appendu au corps vertébral malade, qui vient comprimer le cordon médullaire. Parfois enfin, ces processus s'associent de façon variable.

Les auteurs ont des opinions diverses sur le siège initial de la lésion. Perman pense qu'il se trouve dans le plexus veineux décrit par Hanson à la face antérieure du corps vertébral. Makrycostas, cependant, montre que dans la plupart des cas le nodule initial siège au centre du corps vertébral. Il existe d'ailleurs souvent plusieurs nodules dans une même vertèbre.

L'aspect macroscopique de la lésion est le suivant : on trouve un os tuméfié, cette tuméfaction ayant des limites nettes. La consistance de la tumeur, au doigt, est dure ; mais on y enfonce facilement de quelques millimètres un instrument pointu, et on a aussitôt l'impression d'un os spongieux.

A la coupe, cet os est creusé de volumineuses cavités, contenant des masses molles, facilement énucléables.

Histologiquement, il s'agit d'un angiome caverneux infiltrant la substance vertébrale. Les cellules graisseuses médullaires ont à peu près disparu. Dans un stroma fibreux dense, on distingue un réseau vasculaire formé de larges cavités à revêtement endothélial, largement anastomosées entre elles, et dessinant un vaste

système caverneux. Il n'existe pas de parois vasculaires nettes en dehors de l'endothélium. Les fibres musculaires lisses sont rigoureusement absentes. Le calibre des cavités vasculaires est souvent assez considérable pour être visible à l'œil nu. La cavité dépasse alors 3 à 4 mm. de diamètre. Entre les mailles du réseau vasculaire, le tissu fibreux renferme quelques éléments vasculaires, généralement fixes et, çà et là, quelques vésicules graisseuses. L'absence de nécrose, jointe à l'absence de toute tare cytologique, confirme la bénignité histologique du processus.

Malgré la raréfaction du tissu osseux, il est impossible de surprendre des signes histologiques de remaniement analogues à ce que Hunter a décrit sous le nom de résorption modelante. On ne trouve nulle part d'ostéoclastes ni de lacunes de Howship. Les processus ostéolytiques se font directement au contact du tissu angiomateux. La décalcification est progressive et la trame organique de la trabécule, libérée de la substance fondamentale calcifiée qui l'imprègne, retourne avec les ostéoplastes à l'état fibro-conjonctif banal.

Ces phénomènes de résorption osseuse vont de pair avec un nouveau processus d'édification. Dans l'épaisseur du tissu angiomateux néoformé s'échafaude un nouveau réseau trabéculaire. Malgré le lent accroissement de la tumeur, les deux phénomènes d'ostéolyse et d'ostéogénèse que nous venons de décrire, s'associent et se manifestent constamment, bien qu'avec une intensité inégale. On assiste ainsi à ce fait remarquable d'un angiome caverneux infiltrant et détruisant pro-

gressivement l'os spongieux des vertèbres, mais doué simultanément d'un pouvoir ostéogénétique. Ces phénomènes sont communs dans les tumeurs malignes, telles que les sarcomes osseux, mais il est extrêmement rare de voir une tumeur aussi bénigne qu'un angiome caverneux se comporter de la sorte (Georges Guillain, J. Decourt et I. Bertrand).

Laissé à lui-même, l'angiome vertébral évolue progressivement et la grosse compression médullaire qu'il entraîne amène fatalement la mort. Aussi a-t-on tenté l'extirpation chirurgicale à plusieurs reprises. Malheureusement, cette intervention n'est pas sans difficultés, du fait de l'abondance énorme de l'hémorragie dont on arrive difficilement à se rendre maître au moment où on lève la compression. Sur 8 observations, 4 se terminèrent par le décès du patient. Peut-être les méthodes modernes, bistouri électrique et électro-coagulation, permettront-elles d'arriver plus facilement à un heureux résultat.

Quelques auteurs, devant le danger de l'intervention chirurgicale, ont préféré recourir à une thérapeutique moins radicale et ont employé la radiothérapie pénétrante. Il est impossible actuellement de savoir quelle est l'efficacité de ce traitement. *A priori*, il paraît peu capable de faire régresser de telles lésions.

CHAPITRE IV

ANGIOMATOSE RACHIDIENNE ET MALADIE DE LINDAU

Nous avons volontairement éliminé jusqu'ici les quelques observations concernant l'association à des tumeurs intra-rachidiennes des tumeurs cérébrales du même ordre. Ces faits sont très rares, bien qu'on connaisse, depuis le mémoire de Lindau sur l'angiomatose du système nerveux central, de nombreux exemples de localisations multiples d'hémangiomes.

La maladie de Lindau est une maladie familiale caractérisée par l'association fondamentale d'hémangiomes de la rétine et du cervelet, à laquelle peuvent se surajouter d'autres tumeurs angiomeuses du système nerveux central ou des kystes du pancréas, du foie, des surrénales; kystes de caractère angiomeux. Ces tumeurs angiomeuses sont toujours — c'est une des caractéristiques essentielles de la maladie de Lindau, telle que l'a décrite cet auteur — des hémangioblastomes. Jamais il ne s'agit d'angiomes caverneux.

Dans les observations que nous avons en vue ici, manque, sauf dans deux cas (observation de Brandt et de Schuback), l'angiomatome de la rétine. Il semble bien cependant qu'on puisse les faire rentrer dans le cadre de la maladie de Lindau, dont elles constitueraient une forme incomplète.

En voici un exemple :

Observation de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière (1).

M. J... (Maurice), âgé de 33 ans, maçon, est envoyé à la Clinique Neurologique, le 7 janvier 1930, avec le diagnostic de pseudo-paralysie générale.

Si ses antécédents héréditaires ne nous apprennent rien, ses antécédents personnels sont, par contre, très chargés. Il y a un an en effet, ce malade a présenté une tuberculose pulmonaire bilatérale ; cette affection a été décelée dans un dispensaire où l'on a constaté la présence de bacilles de Koch dans l'expectoration ; le malade a été envoyé dans un sanatorium ; il n'y est resté que six semaines, son état ayant été jugé trop avancé.

Il rentre dans sa famille en mai 1929. A cette date, on constate qu'il souffre de la tête, qu'il vomit souvent, qu'il entend mal des deux oreilles, enfin que sa démarche est troublée car il titube et tend à dévier vers la droite.

Au bout de quelques semaines, il consulte à l'hôpital St-Louis où on apprend qu'il a été soigné en 1918 pour un chancre syphilitique. Il a été longtemps traité par l'arsenic, le bismuth, le mercure. On refait alors différents traitements qui n'amènent aucune amélioration. Au contraire,

(1) Publiée dans la *Revue neurologique*, mars 1932, par MM. Georges GUILLAIN, Ivan BERTRAND et Jean LERIBOULLET.

céphalée et vomissements augmentent, la surdité est presque complète depuis trois mois, la vue baisse et depuis quinze jours le malade est presque aveugle. On constate enfin à l'hôpital Saint-Louis une abolition des réflexes rotuliens et achilléens et des troubles psychiques qui font porter le diagnostic de pseudo-paralysie générale. C'est dans ces conditions et pour ces troubles multiples que le malade est envoyé à la Salpêtrière.

Lors de l'entrée du malade à la Clinique neurologique deux symptômes étaient au premier plan : une surdité à peu près complète et une cécité presque absolue, car seule la vision lumineuse paraissait exister. Ces deux symptômes empêchaient pratiquement d'entrer en relation avec le malade. Toutefois, des examens fragmentaires permirent de préciser certains troubles importants.

Il existait un syndrome cérébelleux, très net au point de vue statique : le malade marchait les deux jambes écartées, titubait, présentait une latéropulsion vers la droite. Au point de vue kinétique, on notait un certain degré de dysmétrie et d'adiadococinésie du côté gauche. Il existait une légère hypotonie à gauche. On remarquait un léger nystagmus spontané intermittent.

Il n'y avait aucun signe de la série pyramidale ; les réflexes tendineux, pratiquement normaux, étaient un peu plus vifs à droite qu'à gauche.

Les sensibilités tactiles et douloureuses et thermiques étaient normales ; les sensibilités profondes ne pouvaient être étudiées.

Des signes bulbaires étaient évidents : dysphagie, troubles de la déglutition, avec reflux constant des aliments par le nez.

Il existait des signes d'hypertension intra-cranienne indiscutable : céphalée intense, vomissements, stase papillaire bilatérale.

L'examen du liquide céphalo-rachidien, pratiqué le 8 jan-

vier 1930, donne les résultats suivants : tension au manomètre de Claude (en position couchée) : 100 cm. d'eau ; albumine 1 gr. 45 ; réaction de Pandy positive, réaction de Weichbrodt, négative ; 1,2 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Bordet Wassermann, négative ; réaction du benjoin colloïdal : 001112000222000.

La réaction de Wassermann dans le sang était partiellement positive :

Devant cet ensemble symptomatique, on posa le diagnostic probable de tubercules cérébelleux et on décida une trépanation décompressive.

Le 9 janvier, avant l'intervention projetée, le malade présentait une agitation extrême, avec hallucinations, cris ; sa température monta à 40 et il mourut à 20 heures. L'hyperthermie continua après la mort et persista toute la nuit.

Autopsie :

1° Examen macroscopique :

a) Il existe des lésions diffuses envahissant toute la face antérieure du tronc cérébral et du cervelet. Les pyramides bulbaires et les olives sont recouvertes de placards néoplasiques étalés en pastilles, très friables, et d'une épaisseur de 2 à 3 mm. ; toute la région ponto-cérébelleuse est également envahie par cette néoplasie méningée ; en haut, les nerfs de la 3^e paire sont englobés dans le processus néoplasique ;

b) Aucune métastase dans la corticalité cérébrale. Hydrocéphalie marquée. Au niveau du carrefour ventriculaire droit existe une tumeur bourgeonnante qui fait saillie sur la face ventriculaire du trigone.

c) Sur des coupes horizontales passant par le cervelet, on découvre un kyste de l'hémisphère gauche, de la taille d'un petit œuf, qui présente à son pôle supérieur un noyau mural bourgeonnant et légèrement jaunâtre.

L'aqueduc de Sylvius est comprimé au voisinage de son extrémité inférieure par un autre noyau néoplasique qui envahit la callotte pédonculaire tout en restant latéralisé à droite. Le 4^e ventricule, devenu virtuel, est complètement

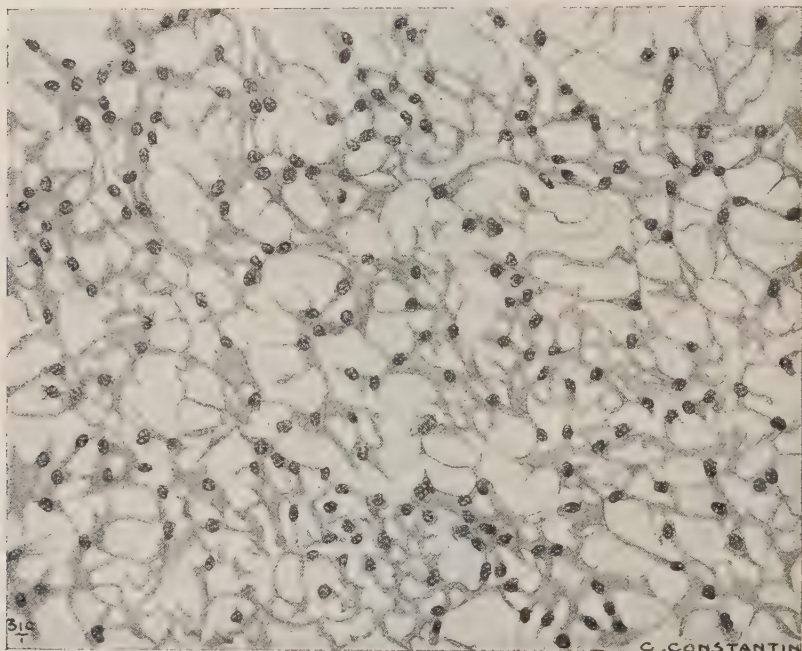
oblitéré par le pôle inférieur du kyste cérébelleux gauche ;
d) La plus grande partie des racines médullaires et des



FIG. 6. — Tumeurs multiples appendues aux racines de la queue de cheval.

nerfs de la queue de cheval, présente, au niveau de leur émergence, de petites tumeurs pédiculées qui dissocient les fibres radiculaires et ont la même consistance molle, friable, et la coloration rouge jaunâtre des tumeurs du cerveau. On

en trouve ainsi d'un volume variable, allant de celui d'un grain de raisin jusqu'à celui d'une olive ; il n'existe pas de distribution symétrique nette ; les lésions prédominent à la moelle inférieure et au niveau des racines lombo-sacrées.



FIG, 7. — Dessin montrant l'aspect réticulé de la tumeur

2° Examen histologique : Dans l'ensemble, la tumeur cérébelleuse et les diverses localisations anatomiques se présentent histologiquement sous l'aspect d'un hémangiome. Elles en offrent les principales caractéristiques :

a) Un réseau vasculaire important allant de l'angiome capillaire à l'angiome caverneux, avec des vaisseaux pelotonnés ou spirales ;

b) Dans les espaces inter-vasculaires, des cellules anastomosées entre elles et rappelant entièrement les éléments réticulo-endothéliaux du système lymphatique et ganglionnaire. La recherche du réseau de réticuline par l'imprégnation tanno-argentique (deuxième variante d'Achucarro-Hortega) ou par la méthode de Perdrau montre cependant que ce réseau est peu développé et reste toujours localisé, quand il existe, au voisinage immédiat des vaisseaux avec lesquels il contracte des connexions nombreuses et évidentes. Les méthodes névrogliales (méthode de Bolzer, première variante d'Hortega), révèlent, dans de larges zones, en plein protoplasme cellulaire, la présence de nombreuses fibres très grêles, non anastomosées et offrant toute la morphologie des gliofibrilles. Cet aspect n'est pas généralisé à toute la tumeur dont bien des points restent entièrement privés de fibres névrogliales.

Malgré cette anomalie de structure, le diagnostic d'hémangiome apparaît évident.

Des observations du même ordre ont été publiées par divers auteurs :

K. KOCH, chez un homme de 47 ans, mort avec des signes de tumeur cérébrale, trouve à l'autopsie de multiples tumeurs angiomeuses : dans les deux hémisphères cérébraux, l'œil droit, la moelle dorsale et cervicale, le pancréas, le foie et les reins.

W. WERSILOW décrit l'association d'un kyste angiomeux du cervelet avec une petite tumeur nodulaire de la partie antérieure du bulbe et cinq nodules appendus aux racines antérieures gauches au niveau de L² et L³.

BRANDT rapporte un cas typique de maladie de Lindau, caractérisée par une tumeur du volume d'une noix, située au sommet du rocher gauche, une tumeur du volume d'une

cerise dans l'hémisphère cérébelleux gauche et une tumeur du volume d'une noisette sur la queue du cheval, avec de nombreux nodules angiomeux à la partie dorsale de l'arachnoïde.

TANNENBERG trouve, à l'examen anatomique d'un de ses malades, deux nodules rouge foncé à la base du cervelet, deux cavités syringomyéliques (bulbe et jonction du bulbe avec la moelle cervicale), une tumeur de la moelle lombaire, deux tumeurs appendues aux racines lombaires postérieures.

SCHUBACK, enfin, rapporte un cas comportant une tumeur du quatrième ventricule, une tumeur de la rétine, une tumeur de la partie inférieure de la moelle lombaire, des kystes angiomeux du pancréas, des surrénales et des reins. Toute la partie dorsale de la moelle centrale est enfin remplie d'une tumeur allongée, s'étendant depuis le 4^e ventricule jusqu'à la queue de cheval, de couleur rouge grisâtre. Ces tumeurs ont la structure histologique d'angiomes capillaires.

Fait remarquable, sur lequel G. Lévy attire l'attention, dans aucun de ces cas, sauf celui de Schuback, les tumeurs rachidiennes n'avaient donné lieu à des manifestations cliniques. Seul, le malade de Schuback présentait comme premier signe de sa maladie une paraplégie spasmodique qui dura 4 ans, les signes cérébraux n'étant apparus que 9 mois avant la mort.

Ces observations, malgré l'absence de la tumeur rétinienne, dans 3 cas sur 5, paraissent pouvoir être intégrées sans difficultés dans le cadre de la maladie de Lindau dont elles constitueraient une forme particulière.

Dans quelle mesure peut-on maintenant rapprocher

les faits d'angiomatose purement rachidienne de la maladie de Lindau. C'est ce que nous voudrions maintenant tenter d'étudier.

Nous insisterons d'abord sur les cas *d'association d'angiomatose rachidienne pure à des formations angiomateuses cutanées du même métamère*. Nous en avons relevé trois observations dans la littérature, ainsi que nous le signalions plus haut et nous avons insisté sur l'intérêt primordial au point de vue diagnostique que présente cette association malgré sa rareté. Son intérêt n'est pas moins grand au point de vue de la nosologie de l'angiomatose rachidienne pure et au point de vue de sa pathogénie.

On ne peut manquer en effet d'évoquer ici l'association qui allie un angiome caverneux du cerveau à un nævus cutané de la face et, en particulier, l'angiome cortical et sous-cortical de la zone rolandique à un nævus à topographie trigéminal. Il est évident que ces cas sont étroitement apparentés avec les cas d'angiomatose rachidienne associée à un nævus cutané du même métamère. L'ensemble de ces faits constitue à proprement parler un véritable syndrome neuro-cutané qui a fait l'objet de plusieurs travaux importants. Or, tous les auteurs qui se sont occupés de cette question, ont rapproché ce syndrome du cadre de la maladie de Lindau, malgré les différences certaines, tant dans leurs bases anatomo-pathologiques que dans leurs manifestations cliniques essentielles.

Cependant : 1° Il paraît exister au moins une observation qui établirait la transition entre ces deux classes

de faits, au moins au point de vue clinique : celle d'Oppenheim (citée par G. Lévy) qui a observé un enfant porteur d'un *nœvus* de l'hémiface gauche et qui souffrait de crises convulsives, avec un état mental déficient. L'examen ophtalmologique chez cet enfant montrait l'existence de trois tumeurs arrondies au niveau de la rétine gauche. Malheureusement, il n'y eut pas de vérification anatomique ;

2° L'observation de MM. Georges Guillaïn, Ivan Bertrand et Jean Lereboullet, exposée ci-dessus, nous paraît pouvoir servir de trait d'union au point de vue anatomique : le protocole anatomique montre en effet qu'on trouve dans les différentes tumeurs « un réseau vasculaire important allant de l'angiome capillaire à l'angiome caverneux ».

Nous pensons avoir ainsi montré qu'on peut préciser l'existence des liens étroits entre l'angiomatose rachidienne, le syndrome neuro-cutané (angiome caverneux du cerveau et *nœvus* à topographie trijémellaire) et la maladie de Lindau.

Quel est ce lien de parenté ? Il s'agit sans doute de malformations congénitales atteignant deux tissus, tissu nerveux et peau, d'origine ectodermique et portant sur l'élément vasculaire, d'origine mésodermique qu'ils contiennent.

Ce problème de l'association de malformations ecto- et méso-dermiques a été soulevé par Roussy et Oberling qui montrent que tous les hémangiomes ne sont pas uniquement des tumeurs vasculaires primitives pures, dans le sens que donne Cushing à son « hémangioblas-

tome », mais qu'il existe parmi ces hémangiomes un groupe caractérisé par la coexistence d'angiomatoses (mésodermiques) et de glioses (ectodermiques) primitives. Cette association peut d'ailleurs se manifester soit sous la forme de tumeur complexe qu'est l'angiogliome (Roussy et Oberling), soit sous la forme associée, angiome et gliome coexistant l'un à côté de l'autre. Un exemple de ce cas se trouve dans l'observation de Gaupp qui trouve chez un même malade un gliome de la moelle lombaire accompagné de deux neuro-fibromes et d'un volumineux angiome de la queue de cheval. Il existait en outre une cavité syringomyélique de la moelle lombaire.

Ainsi se trouvent déjà mis en valeur les liens qui unissent au point de vue embryologique les malformations du tissu ectodermique et celle du tissu mésodermique.

ANGIOMATOSE INTRA-RACHIDIENNE ET SYRINGOMYÉLIE

Très voisins de ce que nous venons de décrire nous paraissent être les cas où l'angiomatose intrarachidienne est associée à des cavités syringomyéliques intra-médullaires. Parmi toutes les observations de téléangiectasies et d'angiomes de la moelle, on trouve relatée six fois l'existence concomitante de cavités intramédullaires du type syringomyélique (Gaupp, Tannenberg, Schuback, Pinner et Georges Guillain) (2 cas).

Lindau, abordant cette question, pense qu'il ne s'agit

nullement de syringomyélie vraie mais simplement de kystes angiomateux tels qu'il les a décrits. conséquence, pense-t il, d'une transsudation à travers les parois de la tumeur vasculaire.

Schuback, au contraire, montre qu'il s'agit bien de syringomyélie véritable. Les examens de moelle à des stades précoces, dit-il, montrent des travées conjonctives très riches en vaisseaux, infiltrant la substance grise. On peut penser que ces travées, enclavées au cours de la formation du raphé médian postérieur de la moelle peuvent ultérieurement, pour des raisons méconnues, donner naissance soit à une syringomyélie, soit à des angiomes, soit aux deux. C'est précisément aux niveaux où la formation du raphé médian postérieur est la plus tardive qu'on trouve le maximum de tumeurs vasculaires (portion cervicale et portion lombaire). Schuback ajoute encore que ces cavités syringomyéliques ne se voient jamais qu'avec des angiomes capillaires.

Contre cette dernière affirmation paraît s'inscrire le fait que nous avons rapporté au début de cette étude, d'une vaste cavité syringomyélique, s'étendant de la moelle cervicale haute à la moelle sacrée et qui accompagnait une télangiectasie des veines pie mérienne, sans aspect d'angiome capillaire.

Nous noterons enfin que MM. Lhermite et Cornil ont rapporté récemment un cas de syringomyélie de la moelle accompagnée de nombreux nævus vasculaires sous cutanés et d'un champignon angiomateux de la peau, gros comme une petite noix. Il y a là un cas par-

ticulier d'association de syringomyélie et de malformations vasculaires cutanées, ces dernières n'ayant assurément aucune action directe possible sur la formation de la cavité syringomyélique. On est donc amené à penser qu'il s'agit ou bien d'une coïncidence fortuite ou bien d'une malformation congénitale complète portant à la fois sur les tissus d'origine ecto-dermique (peau et système nerveux) et sur le tissu d'origine méso-dermique (système vasculaire).

Notre intention n'est pas de tirer de ces faits une conclusion définitive : elle serait sans base vraiment solide. On peut penser cependant qu'il est permis de regarder comme très voisins la maladie de Lindau, le syndrome neuro-cutané et l'angiomatose rachidienne qui sont unis vraisemblablement par leur commune origine embryologique. Faut-il associer à ces affections toute la gamme des télangiectasies des vaisseaux du système nerveux ? Nous ne saurions apporter ici aucun argument en faveur de cette façon de penser. Peut-être faut-il voir dans tous ces faits, comme le pensent Yacovlev et Guthrie, un défaut primitivement ectodermique se reflétant ultérieurement sur le système vaso moteur et conditionnant une hyperplasie vasculaire, capillaire, veineuse, ou artério-veineuse.

CONCLUSIONS

Les progrès de la neuro-chirurgie obligent aujourd'hui le neurologue, en présence d'un cas de compression de la moelle, à une précision aussi rigoureuse que possible, non seulement quant au diagnostic du siège exact de la lésion, mais encore quant à la nature même de celle-ci.

Les télangiectasies des vaisseaux intra-rachidiens, les anévrismes des artères spinales et les tumeurs vasculaires comprimant la moelle sont relativement rares et n'ont fait jusqu'ici en France l'objet d'aucun travail d'ensemble. Cependant, le nombre des observations en croît assez rapidement depuis que l'attention y est sérieusement portée.

Reprenant la cinquantaine d'observations actuellement publiées et y ajoutant des observations inédites, nous avons tenté de préciser les connaissances acquises sur le sujet et d'y apporter notre contribution personnelle.

Abandonnant la terminologie très confuse qui régnait jusqu'ici, nous avons décrit successivement :

1° *Les télangiectasies veineuses pures*, qui atteignent électivement les vaisseaux de la pie-mère spinale. Tantôt extra-médullaire, tantôt extra et intra-médullaire, elles donnent lieu à un syndrome de compression de la moelle ou à une paraplégie flasque, toujours accompagnées de troubles sensitifs de limite supérieure nette, permettant de fournir au chirurgien une indication précise sur le niveau de l'intervention à pratiquer.

Ces paraplégies ont généralement un début brusque ; leur évolution est souvent remarquablement discontinue ; elle est toujours très lente, s'étendant sur plusieurs années. L'épreuve du transit lipiodolé, très rarement pratiquée, a montré, dans une observation que nous rapportons en détail, une image « en labyrinthe » qui nous paraît être de grande valeur pour le diagnostic exact de la lésion. En fait, seule l'existence concomitante de noeuvus cutanés a permis jusqu'ici de poser quelquefois, cliniquement, un diagnostic exact.

L'intervention consistera le plus souvent en une simple laminectomie décompressive, l'étendue de la télangiectasie et d'autres considérations locales permettant rarement l'extirpation totale du lacis vasculaire.

Les résultats de l'intervention dépendent surtout de l'état de la moelle et l'existence de dilatations veineuses intra-médullaires est certainement responsable d'un grand nombre d'échecs.

2° *Les anévrismes artério-veineux et cirsoïdes* donnent lieu à des considérations identiques.

Cependant, peut-être une intervention chirurgicale ayant pour but de lier l'artère afférente à ces formations, quand elle pourra être trouvée, permettra-t-elle d'amener leur affaissement et ainsi la suppression de la compression médullaire.

Toutes ces lésions, télangiectasies et anévrismes artério-veineux, sont vraisemblablement des malformations congénitales ayant évolué à bas bruit jusqu'au jour de leurs manifestations cliniques.

3° *Les anévrismes artériels* des artères spinales sont exceptionnels. La syphilis a été retrouvée à leur origine dans tous les cas, certaine ou seulement probable.

4° *Les tumeurs vasculaires* dont nous avons montré les différentes variétés histologiques (angiome caverneux, angioréticulome et angiogliome) ont été divisées en trois groupes :

- intra-médullaires,
- épiduraux,
- vertébraux.

Toutes donnent cliniquement des signes de compression de la moelle ; mais il est impossible pour les angiomes intra-médullaires et épiduraux d'arriver actuellement à un diagnostic plus précis que celui de compression de la moelle. Au point de vue chirurgical, ces tumeurs, essentiellement bénignes et bien localisées, doivent donner de très bons résultats.

Les angiomes vertébraux offrent au clinicien de grandes possibilités de diagnostic exact : leur image radiologique est en effet caractéristique et a déjà permis à plusieurs reprises de prévoir la lésion découverte à l'intervention. Malheureusement, celle-ci est extrêmement sanglante et les résultats n'ont pas toujours été aussi heureux qu'on pouvait l'espérer,

Vu, le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu, le Président de thèse,
GEORGES GUILLAIN

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

Télangiectasies veineuses

ALEXANDER W. — Angioma racemosum des Rueckenmarks (*Zentralblatt f. Neur. und Psych.*, 1922, XXVIII, p. 246).

ADSON. — Result of the removal of tumors of the spinal cord. (*Arch. Neurol. and Psych.*, 1922, VIII, p. 320).

BENDA C. — Angioma racemosum des Rueckenmarks (*Zentr. bl. f. Neur. und Psych.*, 1922, XXVIII, p. 245).

BENDA C. — Handbuch der speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie (12^e éd., Berlin, Springer, 1924).

BLAHD M. E. — Hemangiome of the spinal cord. (*J. Am. Med. Ass.*, 1923, LXXX, p. 1452).

DANDY. — The diagnosis and localisation of spinal cord tumors (*Ann. Surg.*, 1925, LXXXI, p. 223).

ELSBERG. — Laminectomy for varicose veins of the cauda equina (*Ann. Surg.*, 1917, LXV, p. 264).

ELSBERG. — Surgical significance and operative treatment of enlarged and varicose veins of the spinal cord. (*Am. J. M. Ass.*, 1916, CLI, p. 1742).

FRAZIER et RUSSEL. — Télangiectasie de la moelle (*Arch. prov. de Chir. de Bruxelles*, 1925, XXVIII, p. 140).

GAUPP. — Kasuistische Beiträge zur pathologischen Anatomie des Rueckenmarcks und seiner Haeute (*Beiträge z. path. Anat. und Phys.*, 1888, II, p. 510).

JUMENTIÉ et VALENSI. — Dilatations variqueuses des veines spinales postérieures (*Rev. Neur.*, 1911).

KRAUSE. — Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks, nach einige Erfahrungen (Berlin, Schwarzenberg und Urban, 1911, II, p. 775).

LENNEP. — Über Rückenmarks Tumoren (*Deutsche Ztschr. f. Chir.*, 1920, CLX, p. 137).

LINDEMANN. — Varicenbildung der Gefaesse der Pia mater spinalis und des Rückenm. als Ursache einer totalen Querschnitt Laesion (*Ztsch. f. d. ges. Neur. u. Psych.*, 1912, XII, p. 523).

LOEWENSTEIN. — Angioma racemosum des Rückenm (*Zentr. f. Neur. u. Psych.*, 1922, XXVIII, p. 245).

MEYER und KOHLER. — Über eine auf congenitaler Basis Entstandene Kavernomachnliche Bildung des Rückenm (*Frankf. Ztschr. f. Pathol.*, 1917, XX, p. 37).

MUEHSAM. — Über Varicen und Angiome des Centralnervensystem (*Arch. f. Klin. Chir.*, 1924, CXX, p. 522).

RAND. — Hemangioma of the spinal cord (*Arch. Neurol. a. Psych.*, 1927, XVIII, p. 755).

RAYMOND et CESTAN. — Un cas d'anévrisme cirsoïde probable de la moelle cervicale (*Rev. Neurol.*, 1904, XII, p. 457).

RITTER. — Über zwei Falle von Compression des Rückenm (*Beitrage zur Klinische Chir.*, 1926, CXXXVIII, p. 339).

SARGENT. — Hemangioma of the pia mater causing compression paraplegia (*Brain*, 1925, XLVIII, p. 259).

SPILLER and FRAZIER. — Telangiectasis of the spinal cord (*Arch. Neurol. and Psych.*, 1923, X, p. 29).

HARMAN et BALCK. — A case of angioma of the spinal cord with recurrent haemorrhages (*Brit. M. J.*, 1900, II, p. 1707).

HADLICH. — Ein Fall von Tumor cavernosus des Rückenmarks mit besonderer Berücksichtigung der neueren Theorien ueber die Genesis des Cavernoms (*Arch. f. path. Anat.*, 1903, CLXXII, p. 429).

COBB. — Hemangioma of the spinal cord, associated with

skin noevi of the same metamere (*Ann. Surg.* LXII, p. 641).

LAFORA. — Les télangiectasies de la moelle épinière (*Arch. Neurobiol.*, Madrid, 1924, IV, p. 320).

MARCOLOMGO. — Varici ed angioma del midollo (*Rivista di Neurologica*, IV, juin 1931, p. 299).

Anévrismes artériels et artério-veineux

BABONNEIX et WIDIEZ. — Sclérose combinée ; altérations vasculaires diffuses du névraxe ; anévrisme de l'artère spinale antérieure (*Rev. Neurol.*, juin 1930, t. I, p. 1214).

BALO. — Uber ein Aneurisma des Rückenmarksarterie welches Tabes dorsalartige symptome vortauschte (*Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk.*, 1925, LXXXV, p. 86).

BRASCH. — Uber einen schweren spinalen Symptomen Komplex bedingt durch eine Aneurisma serpentinumartige Veraenderung der Rückenmarks Gefaesse (*Berl. Klin. Wochenschr.*, 1900. XXXVII, p. 1210).

ELSBERG. — Diseases of spinal cord and its meninges (Philadelphia W. B. Saunders 1916, p. 195).

ELSBERG. — Tumors of the spinal cord (New York. Paul B. Hoeber, 1925, p. 299).

FREY (Lucie). — Un cas d'anévrisme cirsoïde de la moelle épinière (*Ann. d'An. Pathol.*, 1928, p. 971).

GUIZZETTI et CORDERO. — Aneurisma dell' arteria centrale del midollo spinale con ematomielia secondaria (*Ergebn. d. all. Path. u. path. Anat.*, 1908, XII, p. 300).

HEBOLDT. — Aneurysmen der Keilinsten Rückenmarkgefäesse (*Arch. f. Psych.*, 1883, XVI, p. 813).

SARGENT. — Hemangioma of pia-mater causing compression paraplegia (*Brain*, 1925, XLVIII, p. 259).

Hémangiomes intra-médullaires

BERENBUCH. — Ein Fall von multiplen Angiolipomen (Inaugural dissertation, Tuebingen 1890).

GLASER. — Ein Fall von zentralen Angiosarcom des Rueckenm (*Arch. f. psych.*, 1885, XVI, p. 87).

HENNEBURG. — Über Geschwulste des Rueckenmarks (*Berl. Klin. Woch.*, 1921, p. 1289).

LORENZ. — Cavernoses Angioma des Rueckenmarks (Thèse Jena 1901).

TINNER. — Kapillares Hemangiom bei Syringomyelia (*Arch. a. d. Geb. d. Path. Anat. Inst. zu Tubingen*, 1914, IX, p. 118).

ROMAN. — Ein Fall von Hemangiom des Rueckenm (*Centr. bl. f. allg. Pathol.*, 1913, XXIV, p. 993).

SCHULTZE. — Weiterer Beitrag zur Diagnose und operativen Behandlung von Geschwuelsten des Rueckenmarks (*Deutsche med. Woch.*, 1912, XXXVIII, p. 1676).

Hémangiomes épiduraux

BALADO et MOREA. — Hemangioma ethamedulla produciendo paraplegias durante el embaraja (*Arch. Argent. Neurol.*, 1928, I, p. 345).

BERIEL. — Tumeur intra-rachidienne Compression de la moelle par angiome extra dural (*Lyon Medical*, 1922, CXXXI, p. 777).

DEVIC et TOLON. — Un cas d'angiosarcome des méninges de la moelle chez un sujet porteur d'angiosarcomes (*Rev. de Med.*, 1906, XXV, p. 255).

ELSBERG. — Diagnosis and treatment of surgical diseases of the spinal cord and its meninges (Philadelphia W. B. Saunders, 1916, p. 195).

ELSBERG. Tumors of the spinal cord (New-York Paul B. Hoeber, 1925, p. 322).

ELSBERG. — Extradural spinal tumors, primary, secondary, metastatic (*Surg. Gyn. Obst.*, 1928, XLVI, p. 1).

GOLD. — Von den Wirbelveränderungen im Fall eines Hemangiom an der Dura Spinalis (*Arch. f. Klin. Chir.*, 1926, CXXXIX, p. 729).

GERHARDT. — Über das Verhalten der Reflexe bei Querdurchtrennung des Rückenmarks (*Deutsche Ztschr. f. Nervenhe.*, 1895, VI, p. 127).

HILLE. — Hemangiom des Wirbelskanals (*München. med. Woch.*, 1924, LXXI, p. 1241).

SALTYKOW. — Über das Angiom der Wirbelsäule (*Verhandl. d. deutsche path. Gesellschaft.*, Leipzig 1909, p. 370).

Hémangiomes vertébraux

P. BAILEY et P. BUCY. — Cavernous angioma of the vertebrae (*J. of Am. Med. Ass.*, XCII, 25 mai 1929, p. 1748).

P. BAILEY et C. S. CAPP. — Primary Hemangioma of bones with special references to roentgenologic diagnosis (*Am. J. of Roentg.*, XXIII, 1930, p. 1).

DEETZ. — Angiom der Wirbelsäule (*München Med. Wchnsch.*, 1901, XLXIII, p. 1056).

GOLD. — Von den Wirbelveränderungen in Falle eines Hamangioms an der Duraspinalis (*Arch. f. Klin. Chir.*, CXXXIX, 1926, p. 729).

G. GUILLAIN, J. DECOURT et I. BERTRAND. — Compression médullaire par angiome vertébral (*Ann. de Méd.*, XXIII, 1928, p. 5).

JIANO-GRIGORESCO-VASILIEU. — Compression médullaire par angiome vertébral. Coexistence d'un angiome extra-durémérien (*J. de Chir.*, XXXVIII, 1931, p. 652).

MAKRYCOSTAS. — Über das Wirbelangiom (*Virchow's Arch.*, CCLXV, 1927, p. 259).

MUTHMANN. — Seltener Fall von Gefassgeschwulst (*Arch. f. Path. Anat. u. Phys.*, 1903, CLXXII, p. 324).

PENTMANN. — Zur Lehre der Splenomegalie. Kavernomildung im Wirbelkoerper (*Krankf. Ztschr. f. Path.*, 1915, XVIII p. 121).

PERMANN. — Hemangiomata in the spinal column (*Acta Scandinavica Chir.*, 1926, LXI, p. 94).

REISNER. — Ein Röntgenologisch festgestelltes Hamangiom der Wirbelsäule (*Rontgenpraxis*, III, 1931, p. 900).

RIBBERT. — Kavernom eines Brustwirbelkoerpers mit multiplen Kavernomen der Leber (*Deutsch. Med. Worch*, 1912, XXXVIII, p. 390).

ROITH. — Die Beherrschung der Blutung bei Laminectomie wegen Kavernosem Angiom der Wirbel (*Zentralbl. f. Chir.*, LVIII, 1931, p. 3028).

SCHING et UHLINGER. — Zur Diagnose der primären Geschwulste und Zysten des Knochensystemes (*Ergebn. med. Strahlen Forschung*, V, 1931, p. 387).

TÖPFER. — Zur Kenntnis der Wirbel Angiom (*Frankf. Zeitschr. f. Path.*, XXXVI, 1928, p. 341).

TROMMER. — Zur Lehre der Hemangiome der Wirbelsäule (*Frankf. Ztsch. f. Path.*, 1919-20, XXII, p. 313).

VIRCHOW. — Die Krankhaften geschwulsten (Berlin, Hirschfeld, 1862-63, p. 373).

Bibliographie générale

CUSHING et BAILEY. — Tumors arising from the blood vessels (M. Thomas, Springfield, 1928).

DANDY. — Artério-veinous anevrysm of the brain (*Arch. of Surgery*, 1926, p. 190).

DANDY. — Veinous abnormalities and angioma of the brain (*Arch. of Surgery*, 1928, p. 713).

GLOBUS et DOSHAY. — Veinous alterations and other intraspinal vessel alterations... with signs and symptoms of cord compression (*Surgery Gyn. et Obst.*, mars 1929, p. 343-366).

GROPPALI. — Contributo alla patologia vasal del midollo spinale *Neurologica* (Napoli, 1925, XLII, p. 277-85).

G. GUILLAIN et ALAJOUANINE. — Paraplégie par compression due à un volumineux angiocèle de la pie-mère spinale. Contribution à l'étude des compressions médullaires dues à des formations vasculaires pathologiques (*Archiv. de Neurol. belges*, 1925, p. 629).

G. GUILLAIN et ALAJOUANINE. — *Etudes neurologiques*, 4^e série, Masson, Paris, 1930).

HALSTED. — *Tractations Am. Surg. Ass.* 1919.

KADYL. — Über die Blutgefäesse des menschlichen Rückenmarks. Lemberg (Gubynowycz et Schmidt 1889, p. 79).

KUFS. — Über heredofamiliäre Angiomatose des gehirns und der Retina ihre Beziehung zur Angiomatose der Haut (*Zeitsch. f. Neurol. u. Psych.*, CXIII, 1928, p. 634).

G. LÉVY. — L'angiomatose du système nerveux central (*Presse méd.*, 1930, I, p. 37-43).

LINDAU-SARGENT et COLLINS. — Vascular tumors of the central nervous system (*Proc. of Roy. soc. of. Méd. Sect. Neur. and Ohpt.*, XXIV, n° I, janvier 1931, p. 1).

LHERMITTE et CORNIL. — Sur un cas de syringomyélie avec syringobulbie associée avec des nævis pigmentaires, vasculaires (*Rev. Neur.*, décembre 1928).

LINDAU. — Studien über Kleinhirncysten (*Acta Pathol. Microb. Scandinavica*, 1926).

LINDAU. — Zur Frage des Angiomas Retinæ und ihrer Hirncomplication (*Acta ophtalmol.*, 1927).

OPPENHEIM. — Über Klinische Eigenmutlichkeiten congenitalen Hirngeschwulste (*Neurol. Centralbl.*, 1913, p. 3).

RIENHOFF. — (*Bull. of the John Hopkins Hosp.* 1924, XXXV, p. 271)

ROUSSY et OBERLING. — Les tumeurs angiomeuses des centres nerveux. (*Presse Méd.* 1930, I, p. 179.)

SCHUBACK. — Über die Angiomatosis des Centralnervensystem. (*Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.* CX, 1927, p. 359.)

STREETER. — The developmental alterations in the vascular system of the Brain of the human Embryo. (*Carnegie publications. Contrib. to Embryol.*, 1918, n° 271.)

TANNENBERG. — Über die Pathogenese der Syringomyelie. Zugleich ein Beitrag zur Vorkommen von Kapillarehemangioma im Rückenmark. (*Zeitsch. f. die ges. Neurol. und Psych.* XCII, p. 119, 1924.)

VIRCHOW. — Die Krankhaften Geschwuelsten. (Berlin, Hirschfeld, 1862, p. 373.)

YAKOLEV et GUTHRIE. — Congenital Ectodermoses. (*Arch. of Neurol. and Psych.* 1931, XXVI, p. 1145.)

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	11
CHAPITRE I. — Télangiectasies des veines de la pie-mère spinale.....	15
CHAPITRE II. — Anévrismes artériels et artério-veineux des vaisseaux médullaires.....	37
CHAPITRE III. — Les angiomes intra-rachidiens	52
Angiomes intra-médullaires.....	55
Angiomes épi-duraux	66
Angiomes vertébraux.....	70
CHAPITRE IV. — Angiomatose rachidienne et Maladie de Lindau.....	81
CONCLUSIONS.....	95
BIBLIOGRAPHIE.....	99

1933. St-Amand (Cher). — Imprimerie A. CLERC
